

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE



Année 2015

Thèse N° /12

MALADIE DE MOYA MOYA
(A propos de 03 cas et une revue de la littérature)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14/01/15

PAR

M. LAHLOU MIMI ANAS

Né le 24 octobre 1989 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Syndrome de Moya Moya – Accident vasculaire cérébral – Angiographie cérébrale –
Complications – Traitement

JURY

M. CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED.....	PRESIDENT
Professeur de Neurochirurgie	
M. BENZAGMOUT MOHAMMED.....	RAPPORTEUR
Professeur Agrégé de Neurochirurgie	
M. KHATOUF MOHAMMED	} JUGES
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. MAAROUFI MUSTAPHA.....	
Professeur Agrégé de Radiologie	
M. DARKAOUI ALI.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur Assistant en Anesthésie réanimation	



**Université Sidi Mohamed Ben Abdellah
Faculté de médecine et de pharmacie de Fès**

DOYEN HONORAIRE

Pr. MAAOUNI ABDELAZIZ

Pr. MY HASSAN FARIH

ADMINISTRATION

Doyen

Pr. IBRAHIMI SIDI ADIL

Vice doyen chargé des affaires pédagogiques

Pr. SQALLI HOUSSAINI TARIQ

Vice doyen chargé de la recherche

Pr. AMARTI RIFFI AFAF

Secrétaire général

M. SBAI ABDENABI

Liste des enseignants

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

FARIH MOULAY HASSAN	Urologie
EL ALAMI EL AMINE MOHAMED NOUR-DINE	Oto-rhino-laryngologie
AMARTI RIFFI AFAF	Anatomie-pathologique
KANJAA NABIL	Anesthésie réanimation
AIT TALEB KHALID	Chirurgie Générale
HIDA MOUSTAPHA	Pédiatrie
BENJELLOUN MOHAMED CHAKIB	Pneumo-phtisiologie
CHAKOUR KHALID	Anatomie
IBRAHIMI SIDI ADIL	Gastro-entérologie
BANANI ABDELAZIZ	Gynécologie Obstétrique
CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED	Neurochirurgie
BOUHARROU ABDELHAK	Pédiatrie
MELHOUF MOULAY ABDELILAH	Gynécologie Obstétrique
TAHRI HICHAM	Ophthalmologie
NEJJARI CHAKIB	Epidémiologie clinique
AKOUDAD HAFID	Cardiologie
TIZNITI SIHAM	Radiologie
KHATOUF MOHAMMED	Anesthésie réanimation
EL FASSI MOHAMMED JAMAL	Urologie
BONO WAFAA	Médecine interne
CHAARA HEKMAT	Gynécologie Obstétrique
BELAHSEN MOHAMMED FAOUZI	Neurologie
BOUABDALLAH YOUSSEF	Chirurgie pédiatrique
HARANDOU MUSTAPHA	Anesthésie réanimation
MAZAZ KHALID	Chirurgie Générale
OUDIDI ABDELLATIF	Oto-rhino-laryngologie
EL BIAZE MOHAMMED	Pneumo-phtisiologie
EL ABKARI MOHAMMED	Gastro-entérologie
BOUTAYEB FAWZI	Traumatologie-orthopédie
EL MRINI ABDELMAJID	Traumatologie-orthopédie
MERNISSI FATIMA ZAHRA	Dermatologie
ATMANI SAMIR	Pédiatrie
BOUGUERN HAKIMA	Gynécologie-Obstétrique
BOUCHIKHI CHAHRAZED	Gynécologie-Obstétrique
CHAOUKI SANA	Pédiatrie
MIKOU OUAFAE	Dermatologie
AFIFI MY ABDERRAHMANE	Chirurgie pédiatrique
MESSOUAK OUAFAE	Neurologie
HASSOUNI KHALID	Radiothérapie
AMARA BOUCHRA	Pneumo-phtisiologie

PROFESSEURS AGREGES

BOUARHROUM ABDELLATIF	Chirurgie Vasculaire Périphérique
BENAJAH DAFR-ALLAH	Gastro-entérologie
EL BAAJ MOHAMED	Médecine interne
HOMMADI ABDELAZIZ	Radiologie
RAMMOUZ ISMAIL	Psychiatrie
HARZY TAOUFIK	Rhumatologie
SQALLI HOUSSAINI NADIA	Radiologie
OUSADDEN ABDELMALEK	Chirurgie Générale
MAHMOUD MUSTAPHA	Microbiologie - Virologie
AMRANI HASSANI MONCEF	Hématologie
SQALLI HOUSSAINI TARIK	Néphrologie
AJDI FARIDA	Endocrinologie et maladies métaboliques
MESSOUAK MOHAMMED	Chirurgie cardio-vasculaire
EL RHAZI KARIMA	Médecine communautaire
LAKTAOUI ABDELKADER	Ophtalmologie
BENZAGMOUT MOHAMMED	Neurochirurgie
SMAHI MOHAMED	Chirurgie thoracique
LAHLOU IKRAM	Cardiologie
LAKHDAR IDRISSI MOUNIA	Pédiatrie
KHALLOUK ABDELHAK	Urologie
EL KARTOUTI ABDESLAM	pharmacie clinique
AQODAD NOURDIN	Gastro-entérologie
ER-RAMI MOHAMMED	Parasitologie - Mycologie
HARMOUCH TAOUFIQ	Histologie Embryologie Cyto Génétique
OULDIM KARIM	Génétique
BENATIYA ANDALOUSSI IDRIS	Ophtalmologie
KAMAOU IMANE	Radiologie
MAAROUI MUSTAPHA	Radiologie
SEMLALI SIHAM	Radiologie
ACHOUR SANAË	Toxicologie
BOUSLIMAN YASSIR	Toxicologie
RAFIK REDDA	Neurologie
TAHIRI LATIFA	Rhumatologie
SBAI HICHAM	Anesthésie réanimation
ARROUD MOUNIR	Chirurgie pédiatrique
BADIDI MOULAY EL MEHDI	Cardiologie
KHATTALA KHALID	Chirurgie pédiatrique
OUAHA LATIFA	Cardiologie

RAMI MOHAMED
AALOUANE RACHID
ABOURAZZAK SANA
CHBANI LAILA
EL AMMARI JALAL EDDINE
EL FATEMI HINDE
EL YOUSFI MOUNIA
TAZI MOHAMMED FADL
ISMAILI ALAOUI NADIA
SERRAJ MOUNIA
EL IBRAHIMI ABDELHALIM
AIT LAALIM SAID
BENJELLOUN EL BACHIR
TOUGHRAI IMANE
RABHI SAMIRA
OUFKIR AYAT ALLAH
ARRAYHANI MOHAMED
ZAKI ZOUHEIR
BERRAHO MOHAMED
EL FAKIR SAMIRA
EL KOUACHE MUSTAPHA

Chirurgie pédiatrique
Psychiatrie
Pédiatrie
Anatomie pathologique
Urologie
Anatomie pathologique
Gastro-entérologie
Urologie
Médecine nucléaire
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Médecine interne
Chirurgie réparatrice et plastique
Néphrologie
Oto-rhino-laryngologie
Epidémiologie clinique
Epidémiologie clinique
Anatomie

PROFESSEURS HABILITES

BOUJRAF SAID
ER-RASFA MOURAD
LAHRICHI ANISSA
CHIKRI MOHAMED
BENNANI BAHIA

Biophysique
Pharmacologie
Chimie
Biochimie
Microbiologie - Virologie

PROFESSEURS ASSISTANTS

SBITI MOHAMMED
CHABIR RACHIDA
KASMAOUI EL HOUSSINE
MENFAA MOHAMMED
BEN MANSOUR NAJIB
ERRARHAY SANAA
FDILI ALAOUI FATIMA ZOHRA
LABIB SMAEL
MARZOUKI ZEROUALI AMINE
MELLOUKI IHSANE
MEZIANE MARIAME

Microbiologie - Virologie
Physiologie
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Générale
Oto-rhino-laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie réanimation
Traumatologie-orthopédie
Gastro-entérologie
Dermatologie

RIDAL MOHAMMED
SOUILMI FATIMA ZOHRA
OULMAATI ABDALLAH
BENNIS SANAE
OUMOKHTAR BOUCHRA
EL AZAMI EL IDRISSE MOHAMMED
AGGOURI MOHAMED
BENMILOUD SARRA
BERRADY RHIZLANE
BHALLIL SALIMA
BOUBBOU MERYEM
BOUKATTA BRAHIM
CHATER LAMIAE
EL MIDAOUY AOUATEF
HACHIMI MOULAY AHMED
IBN MAJDOUB HASSANI KARIM
JAYI SOFIA
KAMAL DOUNIA
KHABBAL YOUSSEF
MOUAQIT OUADII
OUARSSANI AZIZ
QARRO ABDELMOUNAIM
SOUHAIL HASSANE
SOUIRTI ZOUHAYR
TACHFOUTI NABIL
ABDELLAOUI MERIEM
ABOURAZZAK FATIMA EZZAHRA
EL MADI AZIZ
GALLOUJ SALIM
LAHRACH KAMAL
MELLAS NAWFEL
SHIMI MOHAMMED
ATARRAF KARIMA
BOUHAFATOURIA
EL BOUHADDOUTI HICHAM
OUADNOUNI YASSINE
HAJJIOUI ABDERRAZAK
MELLAS SOUFIANE
ARIFI SAMIA
EL BOUAZZAOUI ABDERRAHIM
EL MAZGHI SI ABDERRAHMAN
HMAMI FOUZIA
SHIMI ABDELKARIM
AARAB CHADYA
BERDAI MOHAMED ADNANE

Oto-rhino-laryngologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Biologie cellulaire
Microbiologie - Virologie
Immunologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Médecine interne
Ophtalmologie
Radiologie
Anesthésie réanimation
Chirurgie pédiatrique
Physiologie
Anesthésie réanimation
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
Pharmacologie
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Epidémiologie clinique
Ophtalmologie
Rhumatologie
Chirurgie pédiatrique
Dermatologie
Traumatologie-orthopédie
Oncologie Médicale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie pédiatrique
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Chirurgie thoracique
Médecine physique-réadaptation fonctionnelle
Anatomie
Biologie cellulaire
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Pédiatrie
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Anesthésie réanimation

DERKAOUI ALI
AMMANI ABDELGHANI
BOUKAIDI LAGHZAOUI OMAR
FETOHI MOHAMED
HASBI SAMIR
LOUASTE JAMAL
ZIADI TARIK
EL BOUKHRISSI FATIMA
LAMSIAH TAOUFIK
HAMMAS NAWAL
ALAOUI LAMRANI MOULAY YOUSSEF

Anesthésie réanimation
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Oncologie Médicale
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Radiologie
Biochimie
Gastro-entérologie
Anatomie- pathologie
Radiologie

Enseignants missionnaires

F. FERNET
L. DUBOURG
M. LHERITIER
P. BRINGUIER
Y. ROSSETTI
F. TARGE
F. DE MONBRISON
G. BRICCA
J. GAUTHEY
L. BENALI
M. MARIE-CARDINE
R. ITTI
S. TIGAUD
J. TROUILLAS
Y. MOREL

Médecine du travail
Physiologie
Histologie
Biologie Cellulaire
Physiologie
Embryologie
Parasitologie
Pharmacologie
Français Médical
Médecine légale
Psychologie Médicale
Biophysique
Microbiologie Bactériologie
Embryologie
Biochimie



Dédicaces

A cœur vaillant rien d'impossible

A conscience tranquille tout est accessible

Quand il y a la soif d'apprendre
Tout vient à point à qui sait attendre

Quand il y a le souci de réaliser un dessein
Tout devient facile pour arriver à nos fins

Malgré les obstacles qui s'opposent
En dépit des difficultés qui s'interposent

Les études sont avant tout
Notre unique et seul atout

Ils représentent la lumière de notre existence
L'étoile brillante de notre réjouissance

Comme un vol de gerfauts hors du charnier natal
Nous partons ivres d'un rêve héroïque et brutal

Espérant des lendemains épiques
Un avenir glorieux et magique

Souhaitant que le fruit de nos efforts fournis
Jour et nuit, nous mènera vers le bonheur fleuri

Aujourd'hui, ici rassemblés auprès des jurys,
Nous prions dieu que cette soutenance
Fera signe de persévérance
Et que nous serions enchantés
Par notre travail honoré.

Je dédie cette thèse

A dieu

Le tout puissant, clément et le très miséricordieux, son prophète Mohamed, paix et bénis soit sur lui, de m'avoir permis de voir ce grand jour au combien important dans ma vie.

A ma très chère mère Fatima :

Affable ,honorable ,aimable : tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence , la source de tendresse, et l'exemple de dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi , ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Sans toi, je ne suis rien, grâce à toi je deviens médecin.

En ce jour mémorable, pour moi ainsi que pour toi, reçoit ce travail en signe de ma vive reconnaissance et ma profonde estime. Puisse dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum que je te dois.

A mon très cher père Mohamed :

A l'homme de ma vie, mon exemple éternel, mon soutien moral et source de joie et de bonheur, celui qui s'est toujours sacrifié pour me voir réussir.

Tu as été et tu seras toujours un exemple à suivre pour tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

Que dieu te préserve des malheurs de la vie afin que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin.

C'est à travers tes encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers tes critiques que je me suis réalisé. J'espère avoir répondu aux espoirs que tu as fondé en moi.

Je te rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour.

A ma très chère sœur Zineb :

Ma chère sœur qui m'est le père et la mère, les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et l'affection que je porte pour toi.

Merci pour la joie que tu me procures et merci infiniment pour tes précieux conseils et ton aide à la réalisation de ce travail. Que dieu le tout puissant te bénisse et te donne bonne santé et prospérité.

A mes grands-parents maternels Taher & Rabia :

Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que vous n'avez cessé de formuler dans vos prières.

Que dieu vous préserve santé et longue vie.

A la mémoire de mes grands-parents paternels Abdelkrim & Ghita :

Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir ce bonheur ensemble et de vous exprimer tout mon respect. Je vous dédie aujourd'hui ma réussite.

Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son saint paradis....

A mes cher(e)s oncles et tantes :

Vous avez toujours été présent(e)s pour les bons conseils. Votre affection et votre soutien m'ont été d'un grand secours au long de ma vie professionnelle et personnelle. Veuillez trouver dans ce modeste travail ma reconnaissance pour tous vos efforts. Veuillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragements, et affection.

Une spéciale dédicace à mon oncle Youssef Benslimane : Tu es un oncle spécial. J'aimerais que tu sois toujours cette personne pleine de générosité, de discernement et de sagesse afin que nous restions à jamais unis. Tu m'as beaucoup aidé dans la réalisation de ce travail. Que Dieu le tout puissant te récompense. Merci pour tout.

A tous mes ami(e)s sincères

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères, sœurs et des amis sur qui je peux compter.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

A mes adorables cousins et cousines :

Je vous dédie cette thèse tout en vous souhaitant une longue vie pleine de réussite, de santé et de bonheur.

Spéciale Dédicace à Dr. HIMMICH Meryem

Plus qu'une amie tu as été pour moi une sœur. Je te remercie pour tous les bons moments passés avec toi au service de neurochirurgie.

Je te souhaite beaucoup de bonheur et de réussite dans tes projets.

A tous ceux qui n'ont pas été cités

Sachez que vous n'êtes pas moins que les autres l'erreur est humaine. Trouver ici toute ma reconnaissance.

- A tout(e)s mes Ami(e)s,
- A tous les étudiants de ma promotion
- A tous ceux qui m'ont prodigué le savoir depuis la maternelle jusqu'à nos jours.
- A tous le personnel de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès.
- A tous ceux qui ont collaboré de près ou de loin à la réalisation de ce travail.
- A tous nos patients et nos malades : Nous sommes de tout cœur avec vous, nous partageons votre douleur et vos moments difficiles. Puisse le Grand Dieu tout puissant nous permettre d'alléger vos souffrances ne serait-ce qu'un minimum.



REMERCIEMENTS

Homage aux Membres du Jury

A notre maître et président de jury

Monsieur le Professeur **CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED**
Chef du service de Neurochirurgie du CHU HASSAN II de FES

J'ai été profondément imprégné au cours de ces dernières années par l'enseignement que vous m'avez prodigué. Plus que nul autre, vous avez gravé à jamais en moi le respect du patient, la clarté du raisonnement médical et l'élégance de la décision chirurgicale. Vous m'avez constamment impressionné par votre dévouement au travail, votre rigueur scientifique et vos qualités tant professionnelles qu'humaines. Vous n'avez épargné ni votre temps, ni vos conseils, ni vos encouragements aux moments les plus difficiles.

Puisse ce travail être digne de votre confiance et vous témoigner mon éternelle reconnaissance.

A notre maître et juge

Monsieur le Professeur **KHATOUF MOHAMMED**
Professeur en Anesthésie-réanimation

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger au Jury de cette thèse. Vos qualités humaines, votre érudition et vos qualités scientifiques nous ont beaucoup marqués.

Puisse ce travail vous satisfaire et témoigner de notre profonde estime.

A notre maître et juge

Monsieur le Professeur **MAAROUFI MOSTAPHA** : Professeur agrégé de Radiologie

Vous m'avez toujours impressionné par vos compétences professionnelles et vos qualités humaines. Vous m'avez accueilli avec votre amabilité et votre simplicité habituelle et je vous remercie vivement d'avoir accepté de juger cette thèse.

Que ce modeste travail soit le témoignage de ma sincère reconnaissance.

A notre maître et juge

Monsieur le Professeur **DARKAOUI ALI** :
Professeur assistant en Anesthésie-Réanimation

Tout au long de votre enseignement nous avons été fascinés par votre sens élevé de la pédagogie mêlé à l'humour pour rendre plus digeste ce que vous transmettez.

Vos conseils et remarques ont été d'une grande utilité à l'amélioration de ce travail.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre admiration et l'assurance de nos sentiments les plus distingués.

Ce travail a été réalisé sous la supervision de :

Monsieur le Professeur **BENZAGMOUT MOHAMMED**
Professeur agrégé au service de Neurochirurgie de CHU HASSAN II de FES

Que je remercie énormément pour ses conseils précieux et son approche pragmatique aussi bien pour l'élaboration de la méthodologie que pour l'interprétation des résultats, pour sa disponibilité quotidienne et son esprit de synthèse ont été décisifs sur l'approche théorique du problème.

J'ai eu la chance, au cours de mon passage dans votre service, de bénéficier de la qualité et de la richesse de votre enseignement. Votre raisonnement méthodique, éclairé d'un solide bon sens clinique, est pour moi un modèle à suivre.

Permettez-moi de vous remercier de l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger ce modeste travail. Votre disponibilité, vos qualités scientifiques et votre rigueur professionnelle sont un exemple à suivre.

***Puisse ce travail vous satisfaire et
témoigner de ma profonde gratitude***



PLAN

Table des matières

LISTE DES ABREVIATIONS	1
INTRODUCTION.....	3
HISTORIQUE.....	5
RAPPELS.....	7
I. Rappel anatomique.....	7
II. Rappel angiographique	26
PATIENTS ET METHODE	36
OBSERVATIONS.....	37
I. Observation n°1	37
II. Observation n°2	43
III. Observation n°3	48
DISCUSSION	52
I. Définition	52
II. Critères de diagnostic	52
III. Epidémiologie	56
VI. Génétique.....	61
V. Physiopathologie	65
VI. Circonstances de découverte.....	71
VII. Examens paracliniques	78
Biologie	78
L'électroencéphalogramme EEG.....	79
VIII. Radiologie.....	79
IX. Histologie.....	94
X. Maladies neurochirurgicales associées à la MMM	98
XI. Diagnostics différentiels.....	100
XII. Prise en charge thérapeutique	101
a. Traitement médical.....	102
b. Traitements chirurgicaux	103
c. Rééducation	125

XIII. Complications	126
VIX. Evolution et pronostic.....	130
CONCLUSION	133
RESUME	135
BIBLIOGRAPHIE	138

Liste des abréviations

ACA : Artère cérébrale antérieure
ACE : Artère carotide externe
ACI : Artère carotide interne
ACM : Artère cérébrale moyenne
ACP : Artère carotide primitive
ACTA : Alpha-actine
AICA : Artère cérébelleuse antéro-inférieure
AIT : Accident ischémique transitoire
ARM : Angiographie par résonance magnétique
ATCD : Antécédents
ATS : Artère temporale superficielle
AVC : Accident vasculaire cérébral
CHU : Centre hospitalier universitaire
CML : Cellules musculaires lisses
DSCr : Débit sanguin cérébral régional
DVE : Dérivation ventriculaire externe
EAS : Encéphalo-artério-synangiose
EEG : Electroencéphalogramme
EDAMS : Encéphalo-duro-artério-myo-synangiose
EDAS : Encéphalo-duro-artério-synangiose
EDS : Encéphalo-duro-synangiose
EGS : Encéphalo-galéo-synangiose
EMS : Encéphalo-myo-synangiose
EPCs : Cellules progénitrices endothéliales circulants
GCS : Glasgow Coma Scale (Score de Glasgow)

HDL : Lipoprotéine de haute densité

HGF : Facteur de croissance des hépatocytes

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCR : Liquide céphalo-rachidien

LDL : Lipoprotéine de basse densité

LEI : Lame élastique interne

MMM : Maladie de Moya Moya

MMP : Matrice métallo-protéinase

PICA : Artère cérébelleuse postéro-inférieure

QI : Quotient intellectuel

SCA : Artère cérébelleuse supérieure

TA : Tension artérielle

TDM : Tomodensitométrie



INTRODUCTION

La maladie de Moya Moya (MMM) est une artériopathie intracrânienne chronique et rare, qui touche les deux artères carotides internes (CI). Elle se caractérise par une occlusion progressive des portions terminales des carotides internes avec développement d'une circulation de suppléance [1].

Le nom de Moya Moya signifie "volutés de fumée" en japonais et décrit l'apparence angiographique du réseau de fins vaisseaux qui se forment pour compenser ce blocage artériel. La maladie a été décrite pour la première fois au Japon en 1955 par Takeushi et Shimizu après avoir rapporté un cas d'hypoplasie bilatérale des artères carotides internes, mais fut nommée Moya Moya pour la première fois par Suzuki et Takaku en 1969 [1].

Sa cause exacte reste toujours inconnue : elle peut être soit isolée : Maladie de Moya Moya, ou secondaire à une autre maladie « syndrome de Moya Moya »: drépanocytose, neurofibromatose de type I, radiothérapie, hémoglobinopathies, maladie cardiaque, trisomie 21, syndrome de Williams-Beuren ou à des causes génétiques à transmission autosomique dominante.

La plupart des cas de cette maladie ont été rapportés en Asie de l'Est et essentiellement au Japon. La maladie de Moya Moya touche aussi bien l'enfant que l'adulte. Les manifestations ischémiques sont plus fréquentes dans la population pédiatrique alors que les manifestations hémorragiques touchent davantage les adultes. Le pronostic est sévère, et est d'autant plus sombre que le début des symptômes est précoce [3].

Le diagnostic de la MMM se base sur l'angiographie cérébrale qui montre un flux diminué dans les artères CI, cérébrales moyennes (ACM) et cérébrales antérieures (ACA) avec la formation d'un réseau de collatérales proéminent à la base du crâne. Au niveau de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), on peut noter une augmentation des flow voids sur les séquences pondérées T2 [2].

L'évolution spontanée de la maladie met en jeu le pronostic neurologique et vital de jeunes enfants, par la répétition d'accidents ischémiques. Leur identification permettrait un diagnostic positif précoce et une amélioration du pronostic euro-intellectuel grâce à une prise en charge neurochirurgicale rapide et adaptée [1].

Dans ce travail nous rapportons trois observations cliniques de la MMM pris en charge au sein du CHU Hassan II de Fès. Le diagnostic de la MMM a été fait sur la base de l'angiographie cérébrale. A travers ces observations et une revue de la littérature, nous allons rappeler les principales caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques et les modalités thérapeutiques de cette affection rare.



HISTORIQUE

Au Japon, peu après la seconde guerre mondiale, une technique d'angiographie carotidienne percutanée imaginée par Shimizu en 1937, a été popularisée auprès des neurochirurgiens [3].

La MMM a été reconnue comme une entité clinique unique au début des années 60 au Japon dont le nom de "Moya Moya" est apparu pour la première fois dans la littérature japonaise en 1965, et dans la littérature anglaise en 1969. Depuis, il y a eu un nombre croissant de malades atteints de cette affection en Amérique et en Europe, et la MMM est alors devenue une maladie mondiale, alors qu'elle a été initialement une maladie régionale de l'Asie de l'Est [3].

En 1955, le premier cas de cette maladie a été rapporté lors de la 14^{ème} réunion annuelle de la société Japonaise de Neurochirurgie par Shimizu et Takeuchi dont le titre était «hypoplasie bilatérale des artères carotides internes» ou « Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries ». Ces auteurs ont publié ce cas dans « Journal Brain Nerve » en 1957. Dans la même année, Kudo a publié un cas intitulé "un cas d'hypoplasie du polygone de Willis" dans le même journal [6]. Par la suite, avec le développement d'angiographie cérébrale, quelques cas de la maladie de Moya Moya ont été signalés de façon sporadique au Japon [4].

A cette époque, l'occlusion bilatérale des artères carotides et la formation d'un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne (en nuage de fumée) ont été considérés comme des anomalies congénitales, une hypoplasie ou une tumeur vasculaire [4].

En 1963, Suzuki et ses collègues ont rapporté six cas de la maladie de Moya Moya à la 22^{ème} réunion annuelle de la Société de Neurochirurgie au Japon. Ils ont conclu que les artères néoformées au niveau de la base du cerveau sont des canaux collatéraux secondaires à une sténose des artères carotides internes acquises et progressives.

En 1968 et 1969, Kudo, Nishimoto et Takeuchi, ainsi que Suzuki et Takaku, ont publié leurs études dans la littérature anglaise, ce qui a grandement contribué à la reconnaissance de la maladie de Moya Moya dans le monde entier. Ces auteurs ont également décrit les 6 étapes de progression angiographique de cette maladie,

du stade 1 (rétrécissement de l'artère carotide) au stade 6 où se développe un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne avec un aspect angiographique dit en « nuage de fumée » [3, 4].

Aux États-Unis et en Europe, la MMM était rapportée pour la première fois en 1965. En effet, Weidner et ses collègues ont rapporté des résultats angiographiques de quatre patients atteints de cette maladie, en se basant sur la circulation des artères collatérales, leptoméningées et autres anastomoses transdurales. Parmi les quatre patients, a été rapportée une femme japonaise-américaine de 31 ans ayant présenté une hémorragie intracrânienne avec des résultats angiographiques typiques de la maladie de Moya Moya. Dans la même année, Krayenbuhl et Yasargil ont décrit également dans leur manuel un cas caractéristique de la MMM en se basant sur des résultats angiographiques et ils l'ont mentionné comme une anomalie extrêmement rare nommée "Capillare diffuse cerebrale angioectasia". Par la suite, Leeds et Abbott ont rapporté deux cas de cette maladie au cours de cette année, et par la suite, un nombre important de patients ont été rapportés dans la littérature anglaise [3].

En 1969, le nom de "Moya Moya" est apparu pour la première fois dans la littérature anglaise dont les principales lésions artérielles ont été définies par une sténose ou une occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne [3].

Avant l'apparition de nom de «Moya Moya», plusieurs noms ont été proposés pour cette pathologie : «Télangiectasie cérébrale juxta-basale», «Malformation hémangiomateuse des artères carotides internes bilatérales de la base du crâne » et la maladie de Nishimoto (ou maladie de Nishimoto-Takeuchi-Kudo) [7].

Le nom d'une "occlusion spontanée de polygone de Willis" a été également rapporté et utilisé au Japon en 1968 tandis que le nom de "Moya Moya" s'est largement répandu et a été reconnu comme le nom spécifique de cette entité pathologique [6, 8].



RAPPELS

I- Rappel Anatomique

A- Vascularisation artérielle :

1- Artères carotides :

La carotide commune droite naît du tronc artériel brachiocéphalique alors que la carotide commune gauche naît directement de l'arc aortique. Ces deux vaisseaux cheminent médialement à la veine jugulaire interne et antérieurement au rachis puis bifurquent au niveau de la quatrième vertèbre cervicale (C4) pour donner les artères carotides externe et interne.

La carotide interne vascularise le cerveau tandis que la carotide externe vascularise la face. Pour atteindre le cercle de Willis à l'intérieur de la boîte crânienne, l'artère carotide interne passe par le canal carotidien situé sur la surface inférieure du crâne, traverse le rocher (la partie pétreuse de l'os temporal) puis ressort dans la fosse crânienne moyenne par le foramen déchiré antérieur. Ce cheminement sinueux à travers le crâne forme ce qu'on appelle le siphon carotidien (**Figure 1**). On distingue généralement un segment cervical C1, un segment intra-pétreux C2, un segment intra-caverneux (siphon carotidien) C3 et un segment cérébral C4.

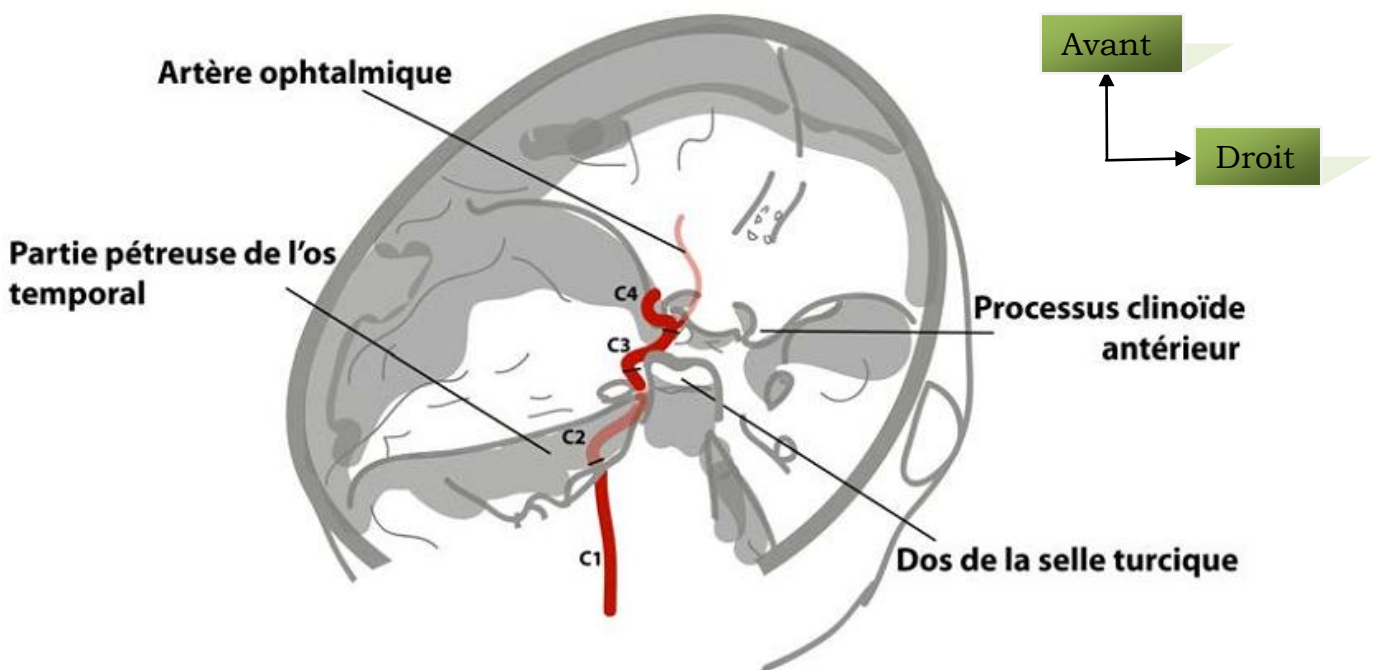


Figure 1 : Vue supérieure de la base du crâne montrant les segments artériels de l'artère carotide interne gauche ^[10].

2- Artères vertébrales :

Les deux artères vertébrales sont issues dans 90% des cas des artères sous-clavières, elles-mêmes issues du tronc brachiocéphalique à droite et directement de l'aorte ascendante à gauche.

Elles ont un rapport étroit avec les vertèbres cervicales puisqu'elles longent le rachis en traversant les foramens transversaires à partir de la sixième vertèbre cervicale (C6), puis contournent les parties latérales de l'atlas avant d'entrer dans le crâne par le foramen magnum.

À l'intérieur de la fosse crânienne postérieure, les deux artères vertébrales cheminent à la face antérolatérale du bulbe et fusionnent au niveau de la jonction bulbo-pontique pour donner naissance à l'artère basilaire, axe de la vascularisation du tronc cérébrale et de la région caudale des hémisphères.

La segmentation artérielle vertébrale est divisée 4 segments (**Figure 2**) :

- V0 : ostium vertébral naissant sur le versant postéro-supérieur de l'artère sous-clavière.
- V1 : segment cervical arciforme de l'artère sous-clavière au canal transversaire
- V2 : segment transversaire,
- V3 : boucle vertébrale au triangle sous-occipital de Tillaux.
- V4 : segment terminal intracrânien.

Les collatérales des artères vertébrales sont uniquement au niveau intracrânien :

- L'artère spinale antérieure.
- Des rameaux perforants pour le bulbe rachidien.
- L'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) destinée à la face latérale du bulbe et à la face inférieure du cervelet.

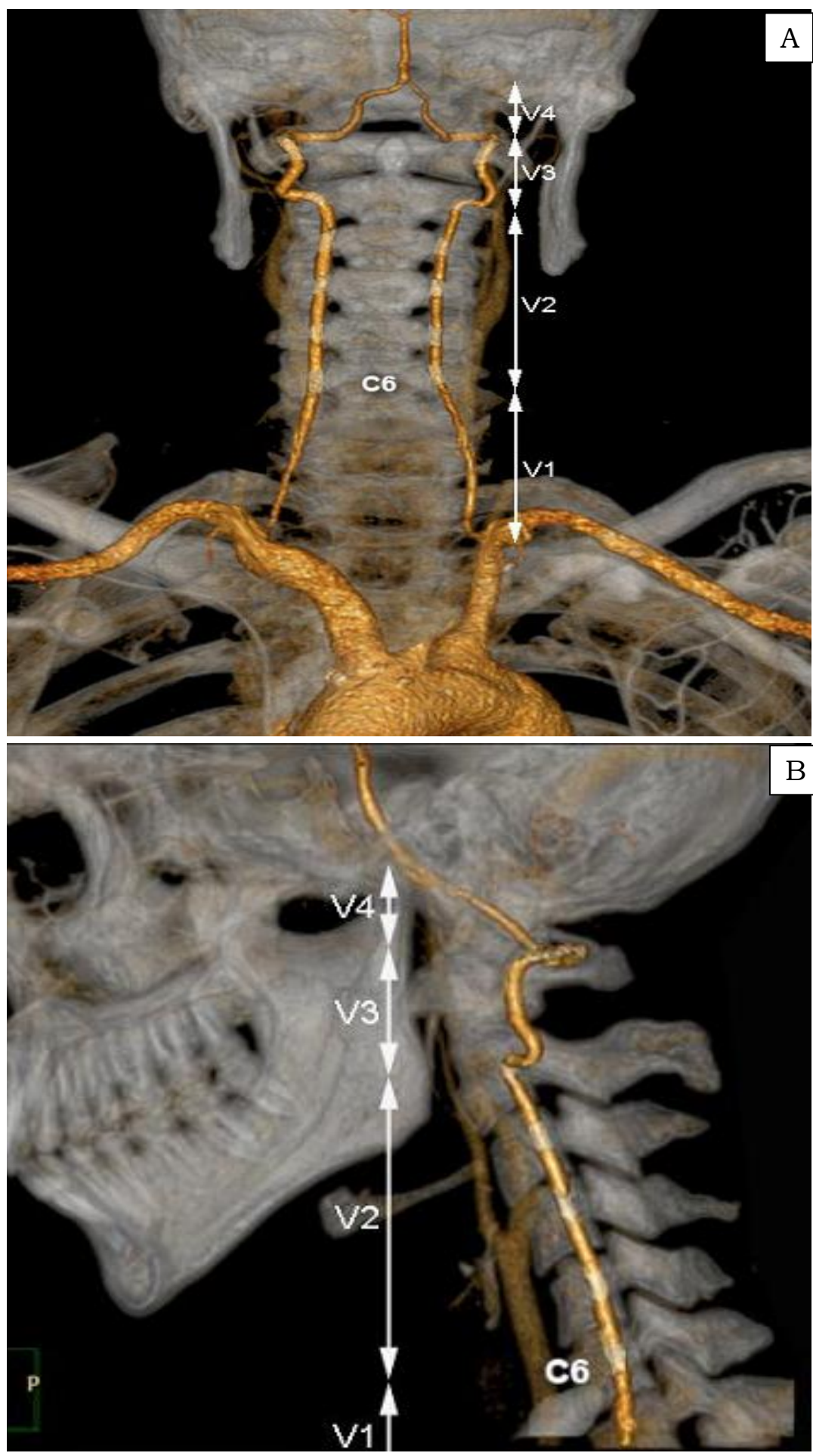


Figure 2 : Segmentation de l'artère vertébrale, A : vue de face et B : vue de profil ^[10].

3- Polygone de Willis :

Le cercle ou polygone de Willis est un système d'anastomoses unifiant les circulations antérieure et postérieure (**Figure 3**). Il se situe sur la face inférieure du cerveau et baigne dans l'espace sous-arachnoïdien plus précisément dans la citerne opto-chiasmatique. Il reçoit son apport vasculaire de la part des artères carotides internes et du tronc basilaire.

Les artères carotides internes donnent chacune trois branches qui font partie du cercle de Willis : les artères cérébrales antérieures (ACA), anastomosées par l'artère communicante antérieure qui relie ainsi la circulation gauche et droite de l'encéphale; les artères communicantes postérieures s'anastomosant avec les artères cérébrales postérieures (ACP) qui sont-elles les branches terminales de l'artère basilaire, et les artères cérébrales moyennes (ou artères sylviennes) que les artères carotides donnent dans leur prolongement.

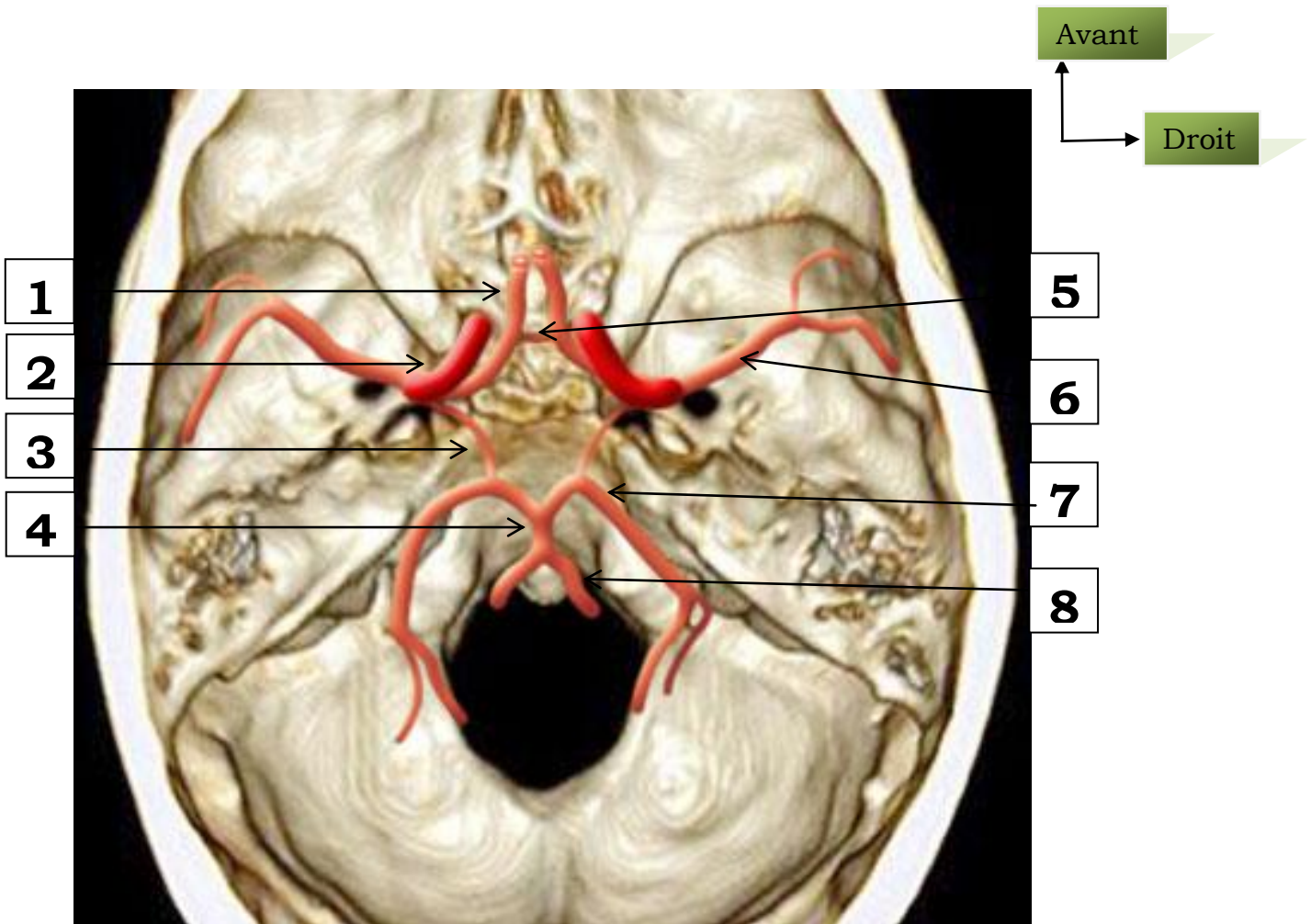


Figure 3 : Vue supérieure de la base du crâne montrant les différentes structures vasculaires constituant le polygone de Willis ^[10].

- | | |
|-------------------------------------|---|
| 1 : Artère cérébrale antérieure | 2 : Artère carotide interne supraclinoïdienne |
| 3 : Artère communicante postérieure | 4 : Tronc basilaire |
| 5 : Artère communicante antérieure | 6 : Artère cérébrale moyenne (Artère sylvienne) |
| 7 : Artère cérébrale postérieure | 8 : Artère vertébrale |

4- Le système antérieur (l'artère carotide interne) :

Les principales branches collatérales de l'artère carotide interne sont :

- L'artère hypophysaire qui irrigue l'hypophyse.
- L'artère ophtalmique destinée au globe oculaire, naît du segment C3, irrigue la rétine et s'anastomose avec l'artère angulaire (branche terminale de l'artère carotide externe).

L'artère carotide interne se termine en 4 branches (**Figure 4**) :

- **L'artère cérébrale antérieure (ACA)** : pénètre dans la fissure médiane du cerveau appliquée contre la face médiale des hémisphères. Elle donne naissance principalement à deux artères : l'artère péricalleuse et l'artère calloso-marginale.

- **L'artère cérébrale moyenne (ACM) ou sylvienne (Figure 5)** : présente d'abord un premier segment horizontal contre la face inférieure du lobe frontal (M1), puis elle gagne la face latérale de l'hémisphère par un trajet sinueux dans le sillon de Sylvius : une partie circulant sur l'insula (M2) et son prolongement circulant sur la face intérieure des opercules (M3). La dernière partie sort de la vallée sylvienne par la scissure latérale pour devenir superficielle (M4).

- **L'artère choroïdienne antérieure** : naît directement de la carotide interne, au-dessus de l'artère communicante postérieure. Elle s'oriente en arrière, s'étendant entre le tractus optique et le gyrus para-hippocampal, puis elle entre dans la citerne interpédonculaire. Elle pénètre dans la corne inférieure du ventricule latéral puis se distribue aux parois et aux plexus choroïdes.

- **L'artère communicante postérieure** : qui anastomose la carotide interne à l'artère cérébrale postérieure.

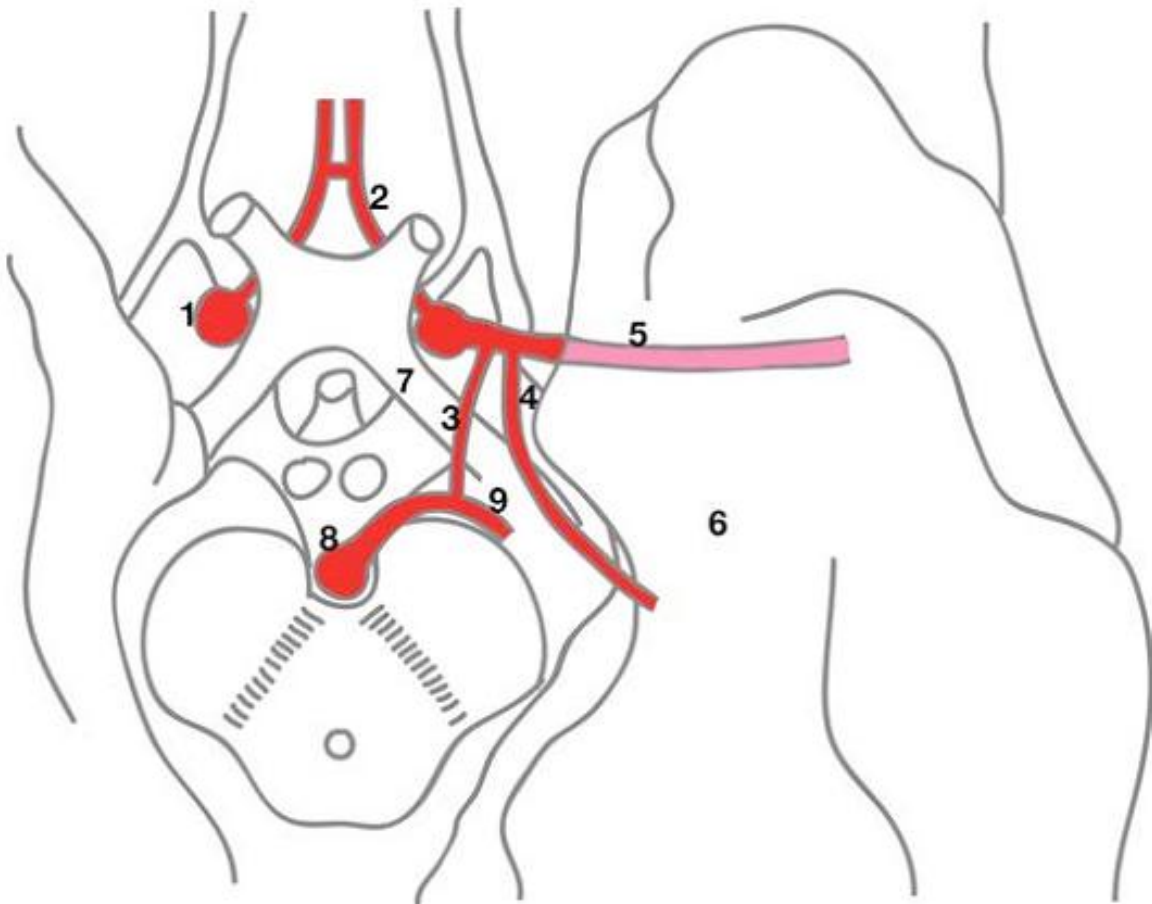


Figure 4 : Schéma montrant les branches terminales de l'ACI sur la face ventrale du cerveau ^[10].

1. artère carotide interne.
2. artère cérébrale antérieure.
3. artère communicante postérieure.
4. artère choroïdienne antérieure.
5. artère cérébrale moyenne.
6. gyrus parahippocampique.
7. tractus ou bandelette optique.
8. artère basilaire.
9. artère cérébrale postérieure.

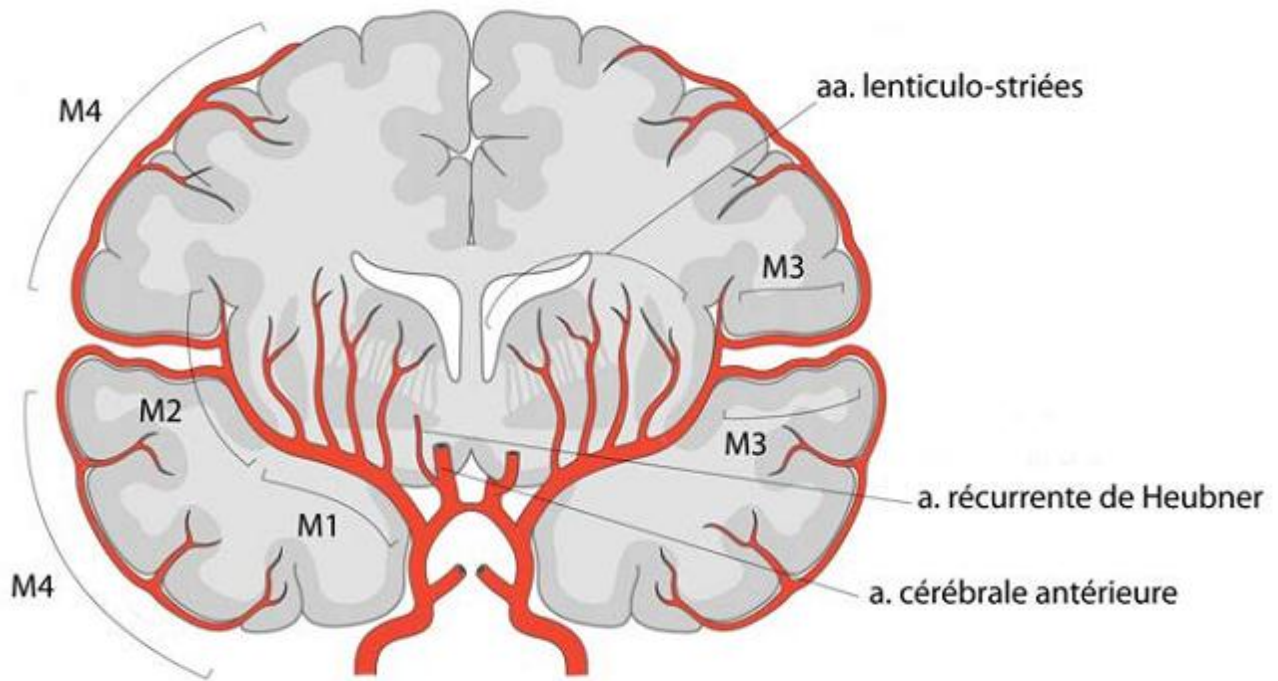


Figure 5 : Schéma montrant la segmentation de l'artère cérébrale moyenne ^[10].

5- Le système postérieur (vertébro-basilaire) :

Ce système assure la vascularisation du tronc cérébral et du cervelet (**Figure 6**).

Les branches collatérales des artères vertébrales sont :

- Les artères spinales.
- Les rameaux perforants pour le bulbe.
- L'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA), destinée à la face latérale du bulbe et à la face inférieure du cervelet.

Les branches collatérales du tronc basilaire sont :

- Les rameaux perforants destinés au bulbe et au pont.
- L'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA).
- L'artère cérébelleuse supérieure (SCA).

Les branches terminales du tronc basilaire sont représentées par les artères cérébrales postérieures.

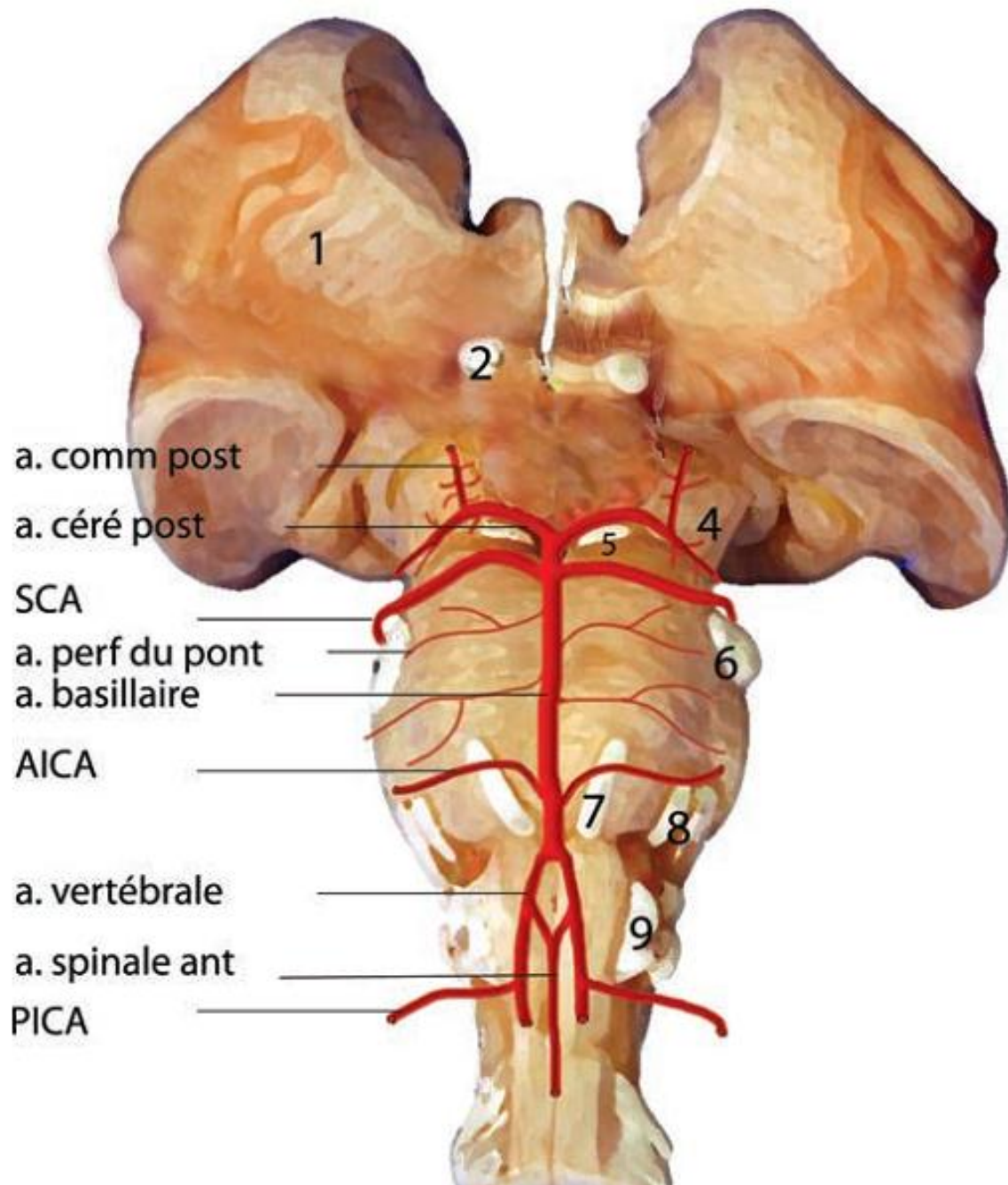


Figure 6 : Schéma montrant le système vertébro-basilaire et ses branches collatérales et terminales ^[10].

1. Thalamus 2. Nerf optique 4. Pédoncule cérébral 5. Nerf III
 6. Nerf V 7. Nerf VI 8. Nerfs VII et VIII 9. Nerfs mixtes

B- Le drainage veineux :

Le drainage veineux du cerveau converge dans la veine jugulaire interne en passant par les veines superficielles, les veines profondes et les sinus crâniens. Les veines et sinus du cerveau ne contiennent pas de valvules.

1- Sinus veineux :

Les feuillets encéphalique et périosté de la dure-mère sont accolés. A certains niveaux, ses feuillets se séparent pour créer des espaces, en forme de canaux, couverts d'endothélium : les sinus veineux de la dure-mère ou sinus veineux cérébraux (**Figure 7**).

Les sinus drainent le sang veineux pour se jeter ensuite dans les veines jugulaires internes. Il y a cependant aussi des connexions avec, entre autres, le plexus vertébral interne et la veine faciale.

Les principaux sinus veineux de la dure-mère sont les suivants:

➤ **Sinus impairs :**

- ✓ Le sinus sagittal supérieur se situe à la jonction entre la faux du cerveau et la dure-mère accolée à la voûte crânienne. Il se termine dans le confluent des sinus.
- ✓ Le sinus sagittal inférieur se situe à l'extrémité inférieure de la faux du cerveau. Il se jette dans le sinus droit.
- ✓ Le sinus droit se situe dans la tente du cervelet. Il se termine dans le confluent des sinus.
- ✓ Le sinus occipital se situe sur l'insertion de la faux du cervelet. Il monte pour se jeter dans le confluent des sinus.
- ✓ Le confluent des sinus, ou pressoir d'Hérophile, achemine le sang du sinus sagittal supérieur et du sinus droit vers le sinus transverse. Il se situe à la jonction de ces trois sinus.

➤ **Sinus pairs :**

- ✓ Les sinus caverneux se situent latéralement à la loge de l'hypophyse. Ils sont reliés au plexus veineux ptérygoïdiens via des veines émissaires et à la veine faciale via les veines ophtalmiques.

- ✓ Les sinus transverses se situent entre la tente du cervelet et la dure-mère, accolés à la voûte du crâne dans le sillon du même nom. Ils se poursuivent par le sinus sigmoïde.
- ✓ Les sinus sigmoïdes suivent leur sillon. Ils se jettent dans la veine jugulaire interne.
- ✓ Les sinus pétreux supérieur et inférieur drainent à gauche et à droite les deux sinus caverneux. Le sinus pétreux supérieur longe le bord supérieur de la partie pétreuse de l'os temporal et se jette dans le sinus sigmoïde. Le sinus pétreux inférieur suit la fissure pétro-occipitale, quitte la boîte crânienne et rejoint la veine jugulaire depuis l'extérieur.

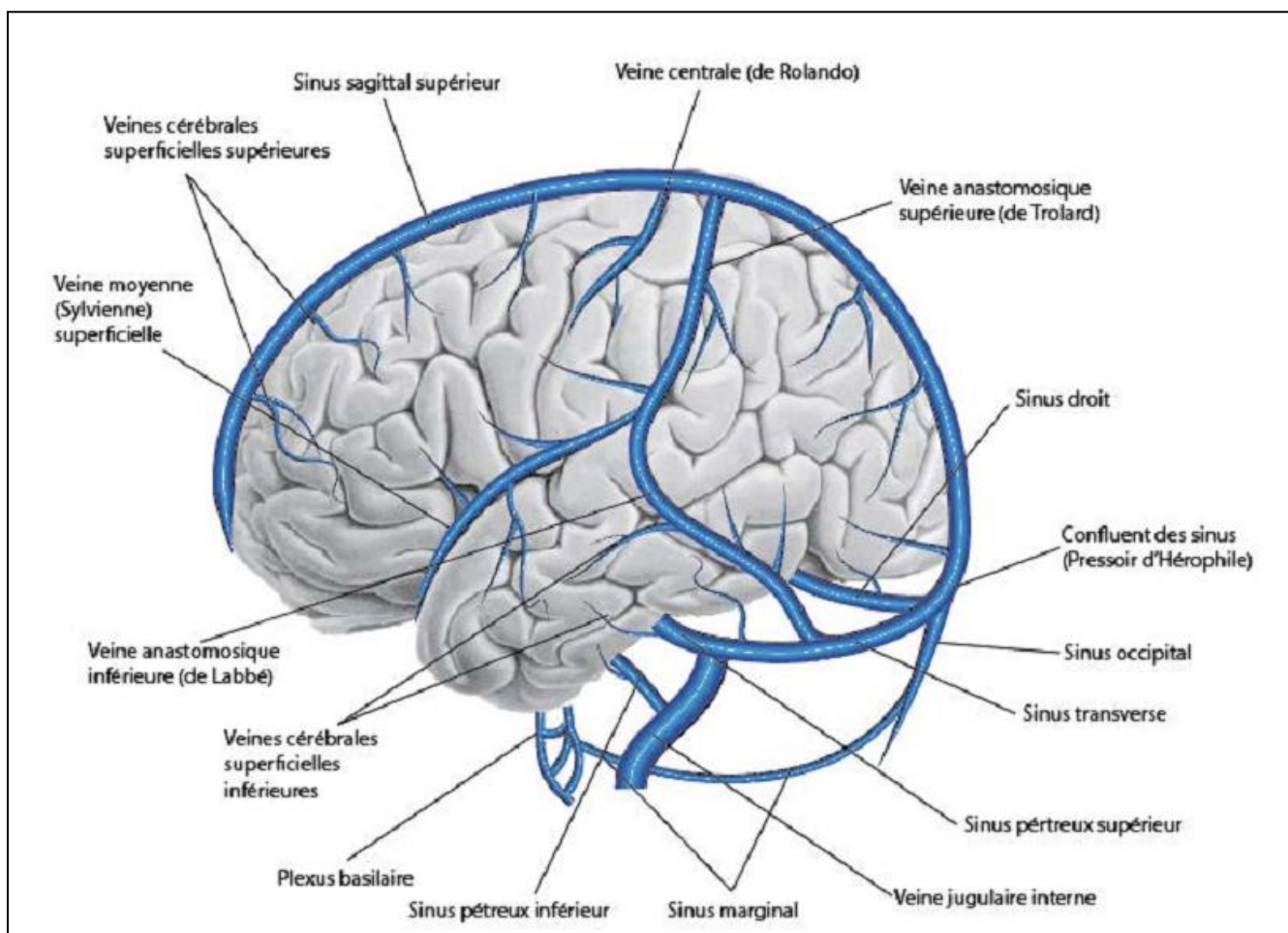


Figure 7 : Veines et sinus de la face latérale du cerveau ^[10].

2- Veines superficielles :

Les veines superficielles se drainent dans le sinus sagittal supérieur qui rejoint le confluent des sinus, le sinus droit puis le sinus latéral pour se jeter finalement dans la veine jugulaire interne (**Figures 8 et 9**).

Les principales veines superficielles sont les suivantes :

- ✓ La veine moyenne superficielle ou veine sylvienne superficielle (paire) se situe sur la partie antérieure du sillon Sylvien. Elle est en connexion avec le sinus caverneux.
- ✓ La veine anastomotique supérieure ou veine de Trolard (paire) relie la veine moyenne superficielle et la veine de Labbé au sinus sagittal supérieur.
- ✓ La veine anastomotique inférieure ou de Labbé (paire) relie les veines moyennes superficielles et les veines de Trolard aux sinus transverses.
- ✓ La veine basale ou veine de Rosenthal (paire) se situe sur la face ventrale du lobe temporal et se jette dans la grande veine cérébrale (de Galien).

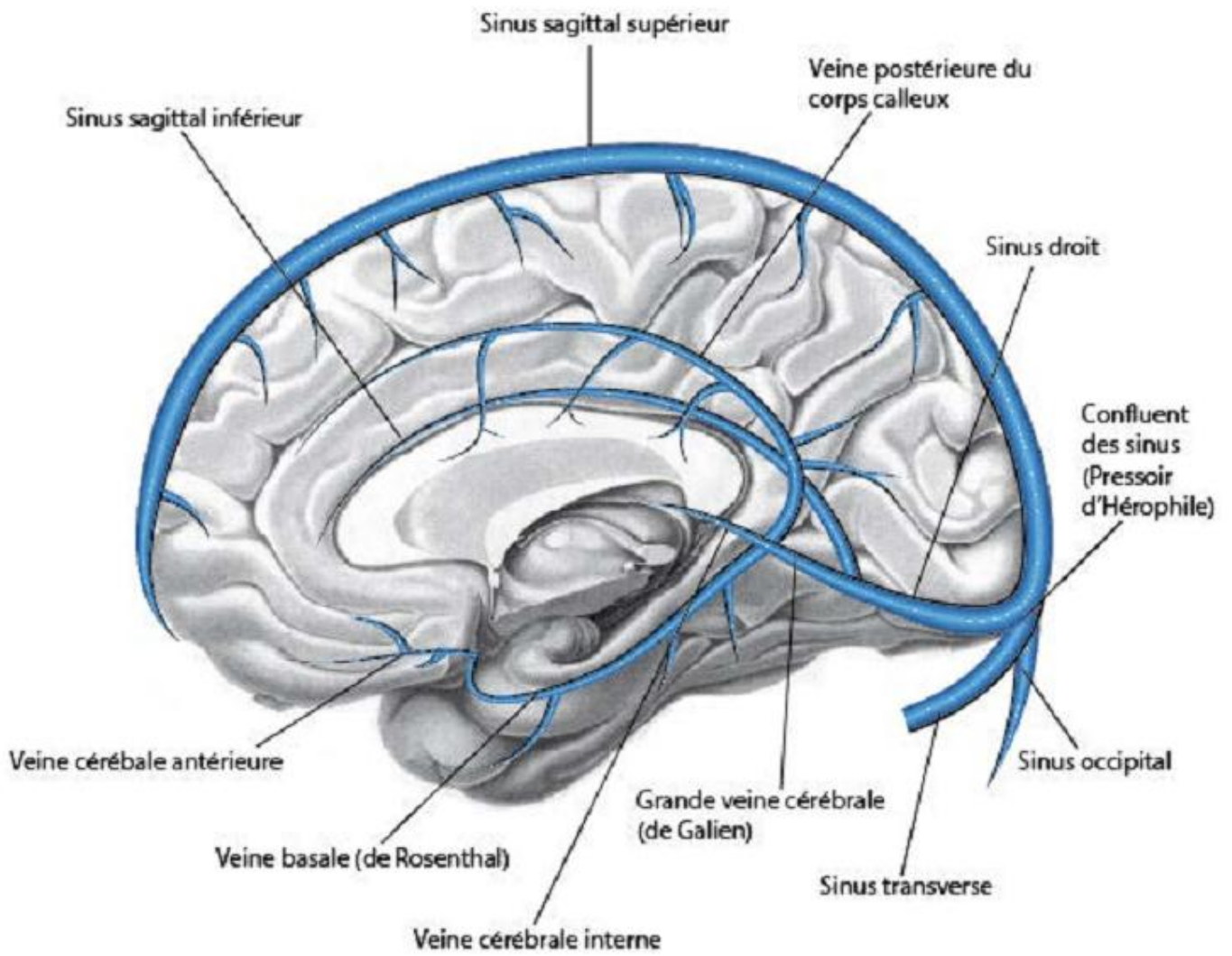


Figure 8 : Schéma montrant les veines et sinus de la face médiane du cerveau ^[10].

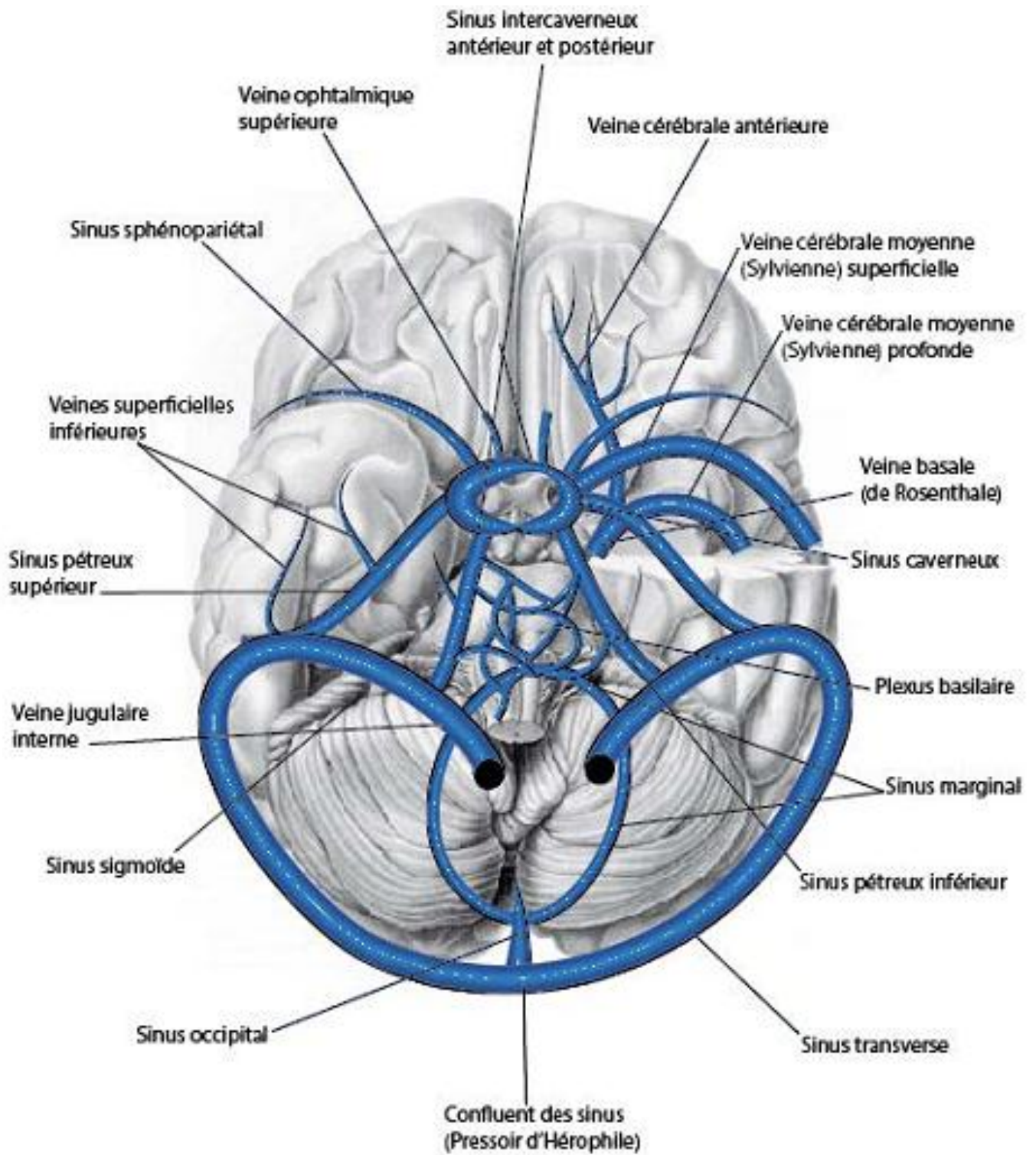


Figure 9 : Schéma montrant les veines et sinus de la face inférieure du cerveau ^[10].

3- Veines profondes :

Les veines cérébrales profondes sont au centre du cerveau. Elles drainent les structures internes du prosencéphale (les toiles choroïdiennes, les noyaux striés et le thalamus) (**Figure 10**).

Les principales veines profondes sont les suivantes :

- La veine thalamo-striée ou veine terminale (paire) parcourt la strie terminale qui se trouve entre le thalamus et le noyau caudé sur la face inféro-latérale des ventricules latéraux. A la hauteur des foramens de Monro, elle repart vers l'arrière pour se jeter dans la veine cérébrale interne.
- La veine cérébrale interne (paire) chemine sur le côté du 3ème ventricule pour se jeter dans la grande veine anastomotique de Galien postérieurement à la glande pinéale.
- La veine choroïdienne (paire) voyage avec le plexus choroïde parallèlement à la veine thalamo-striée. Elle finit comme cette dernière dans la veine cérébrale interne.
- La grande veine cérébrale ou veine de Galien (impaire) se trouve sous le splénium du corps calleux et se jette dans le sinus droit.

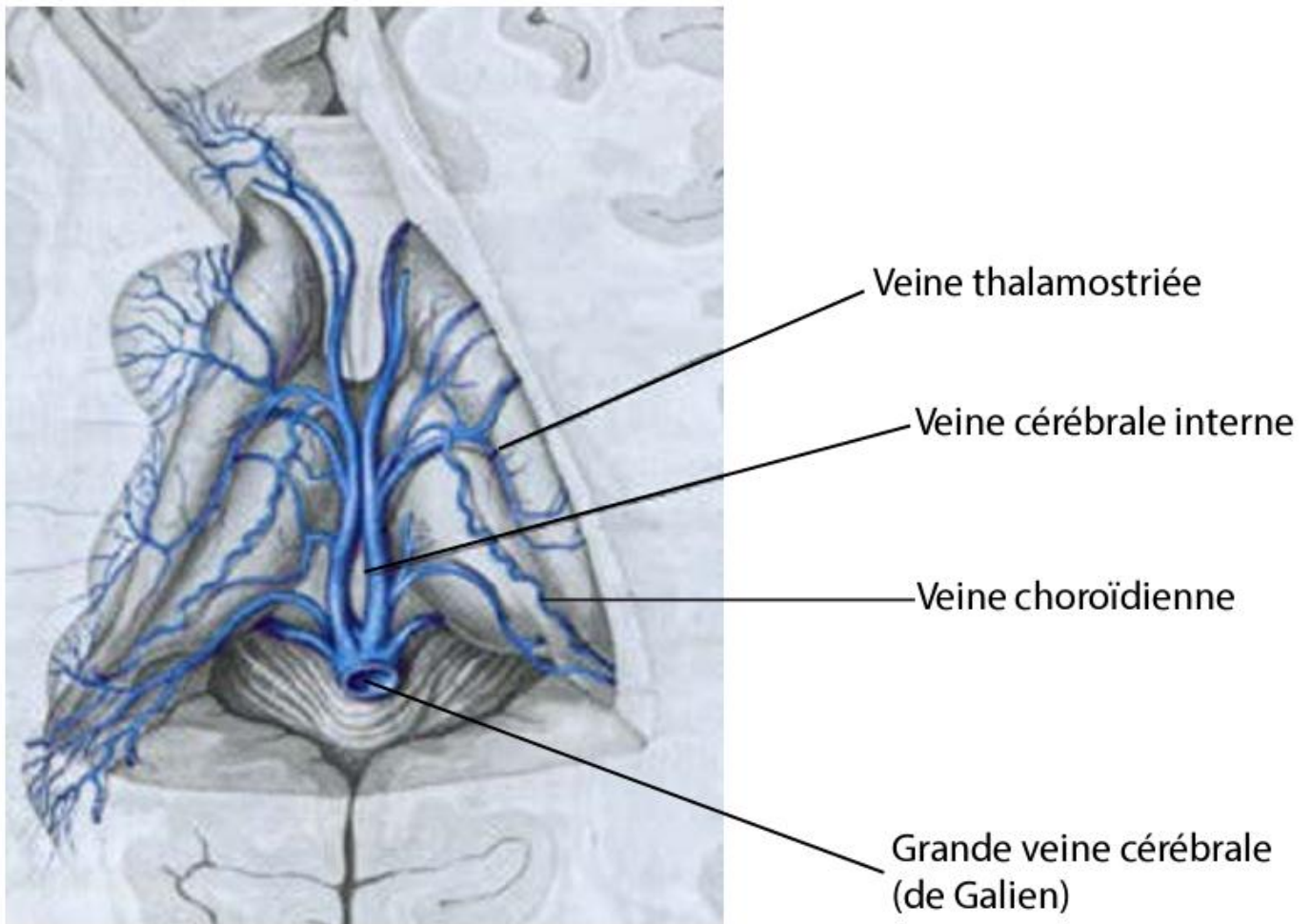


Figure 10 : Schéma montrant les veines cérébrales profondes ^[10].

C- Territoires d'irrigation du cerveau : **(Figures 11, 12, 13, 14, 15 et 16)**

Les branches artérielles superficielles irriguent la surface de chaque hémisphère. Trois paires d'artères contribuent à cette irrigation: les artères cérébrales antérieures, moyennes et postérieures. Elles irriguent les faces médiales, latérales et inférieures du cerveau qu'elles atteignent en suivant les scissures ou les sillons. La vascularisation superficielle est de type terminal ; en conséquence chaque artère irrigue un territoire bien déterminé.

Les branches profondes ou centrales irriguent les noyaux gris et la substance blanche centrale.

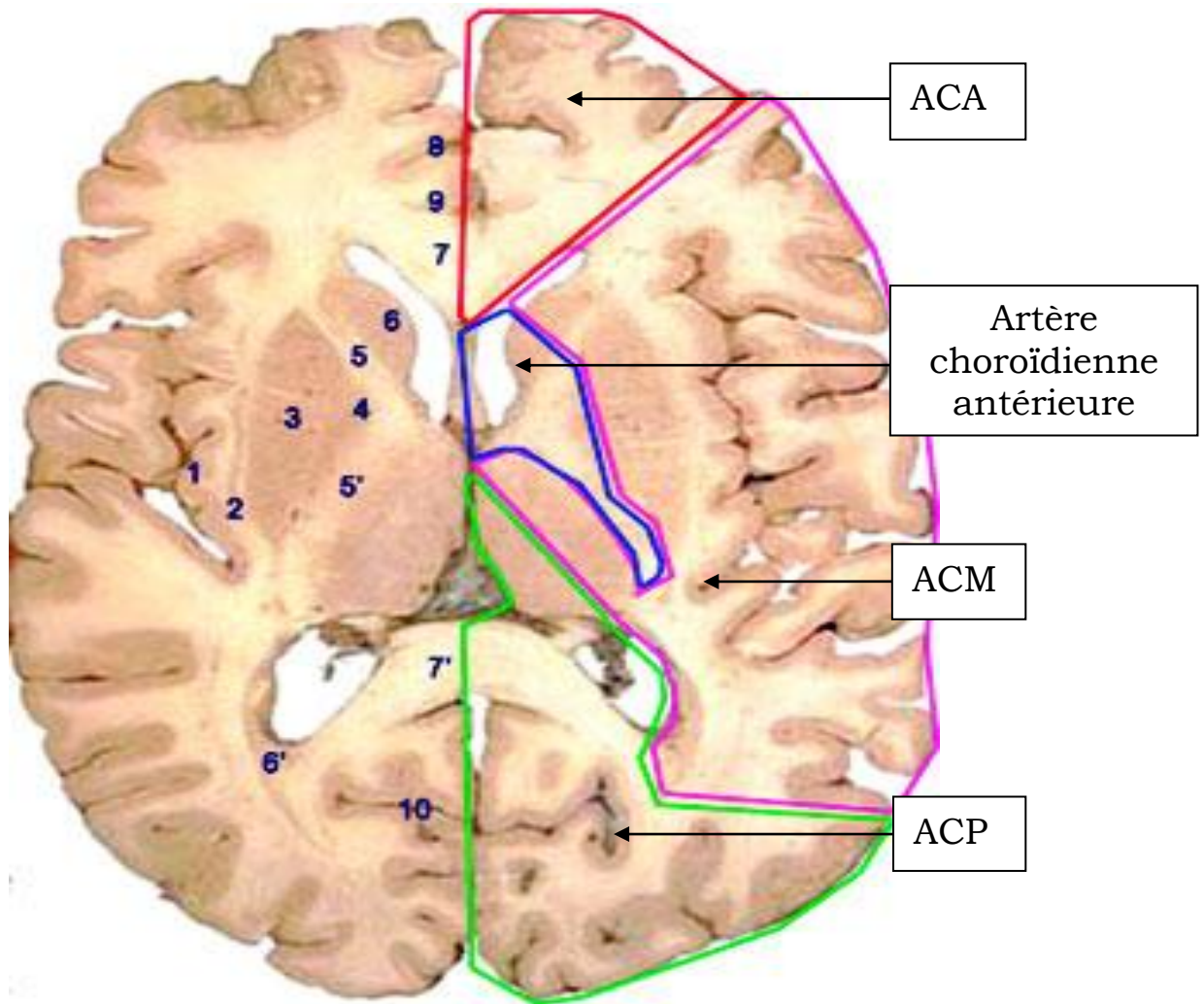


Figure 11 : Schéma montrant les différents territoires vasculaires ^[10].

-1: cortex insulaire -2: avant-mur -3: putamen -4: globus pallidus -5: capsule interne (bras antérieur)
 -5': bras postérieur -6: noyau caudé (tête) -6': noyau caudé (queue) -7: corps calleux (genou)
 -7': corps calleux (bourrelet ou splénium) -8: scissure callosomarginale -9: scissure péricalleuse
 -10: scissure calcarine

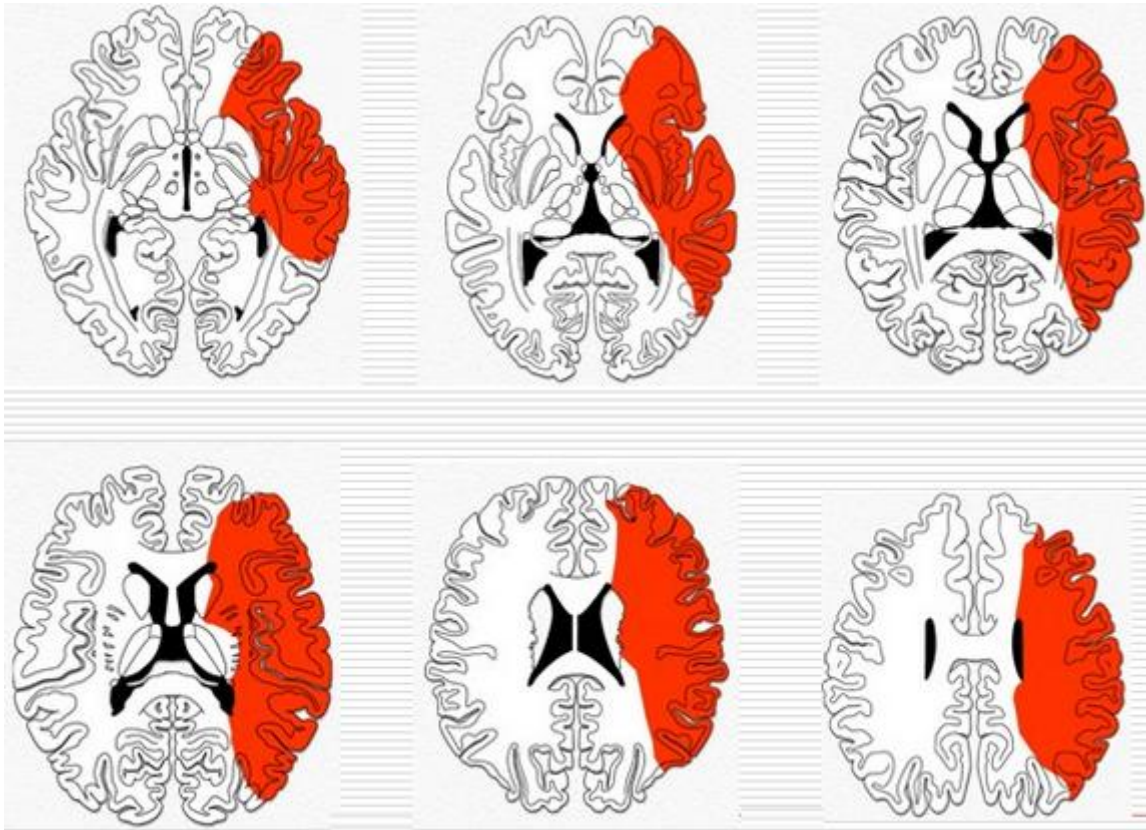


Figure 12 : Territoires de l'ACM ^[10].

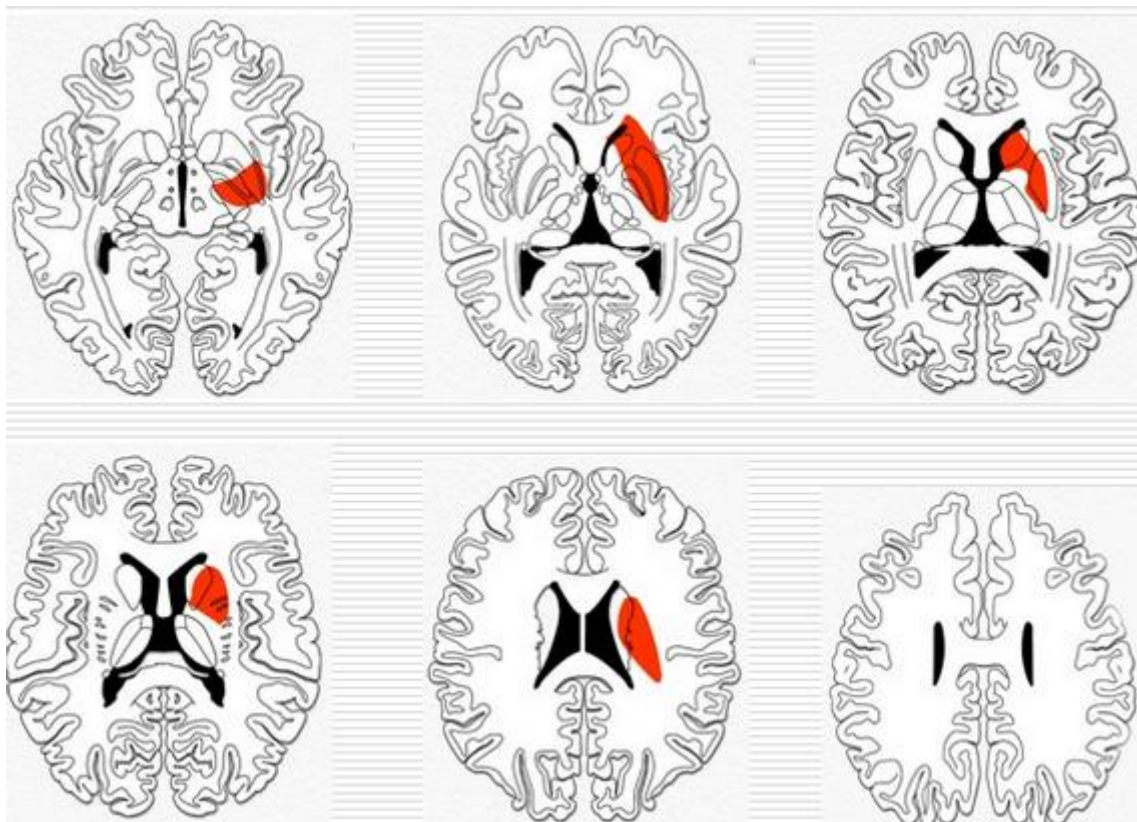


Figure 13 : Territoires profonds de l'ACM ^[10].



Figure 14 : Territoires de l'artère choroïdienne antérieure ^[10].

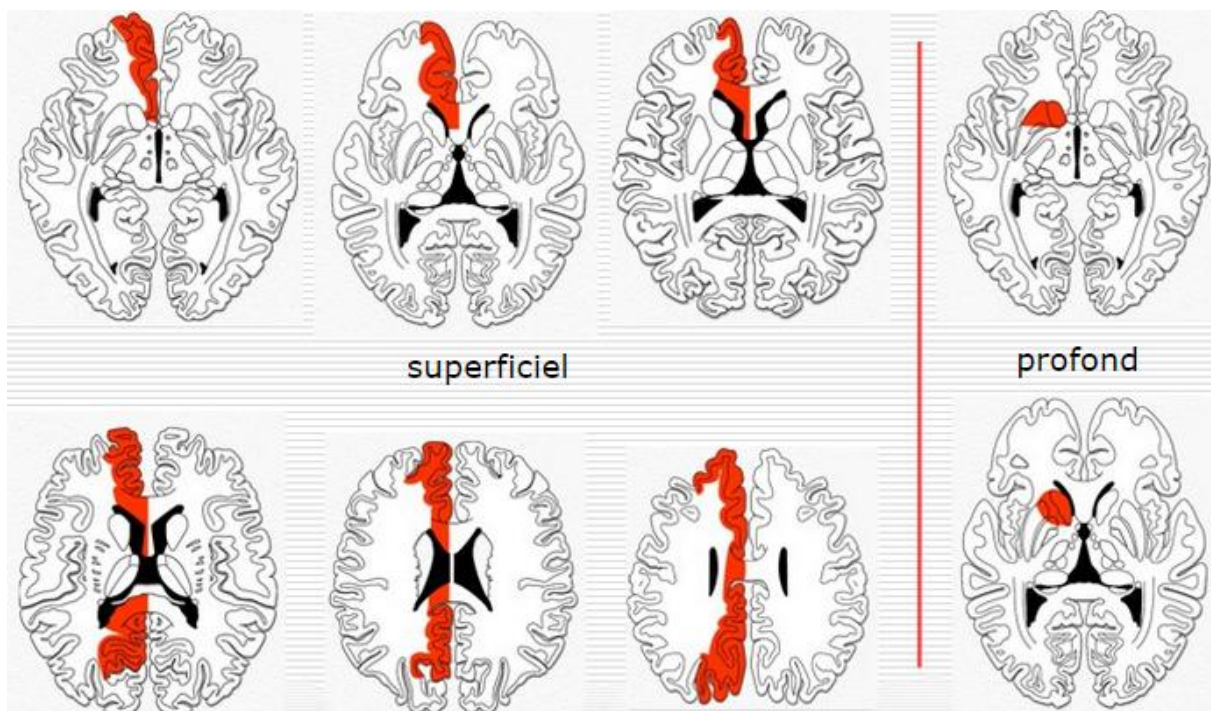


Figure 15 : Territoires de l'ACA ^[10].

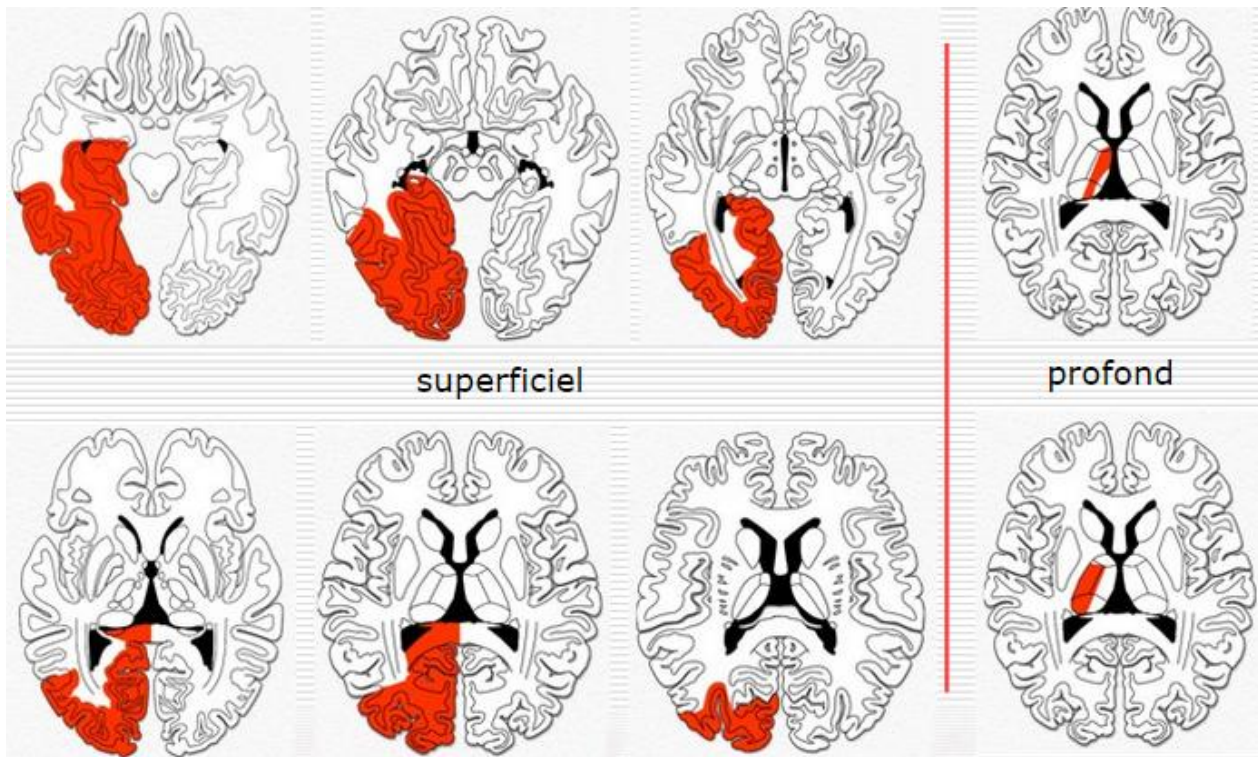


Figure 16 : Territoires de l'ACP ^[10].

II- Rappel angiographique :

A- L'artère carotide interne (ACI) :

1- Trajet (Figure 17) :

La portion cervicale de l'ACI est composée du bulbe carotidien et du segment cervical.

Le segment intra pétreux chemine dans le canal carotidien où l'artère entre en contact avec les parois inférieures et antéro-internes de la caisse du tympan. Son trajet est vertical, puis horizontal, parallèle à l'axe du rocher.

Le segment caverneux est divisé en trois : le segment ascendant postérieur, le segment horizontal et le segment vertical antérieur. L'ACI entre en contact avec l'hypophyse en dedans et avec les nerfs crâniens VI, III, IV, V1 et V2 en dehors. Le segment intra-caverneux quitte la région du sinus caverneux à hauteur de l'apophyse clinoïde antérieure.

Le segment supra-caverneux se compose de :

* Segment clinoidien: de siège intra-dural, il se termine avant la naissance de l'artère communicante postérieure. Ce segment entre en contact en haut avec le nerf optique, en antéro-inférieur avec le sinus sphénoïdal et en avant avec l'artère ophtalmique.

* Segment supra-clinoidien qui se termine au siphon carotidien. Il passe entre le nerf optique et le nerf oculomoteur.

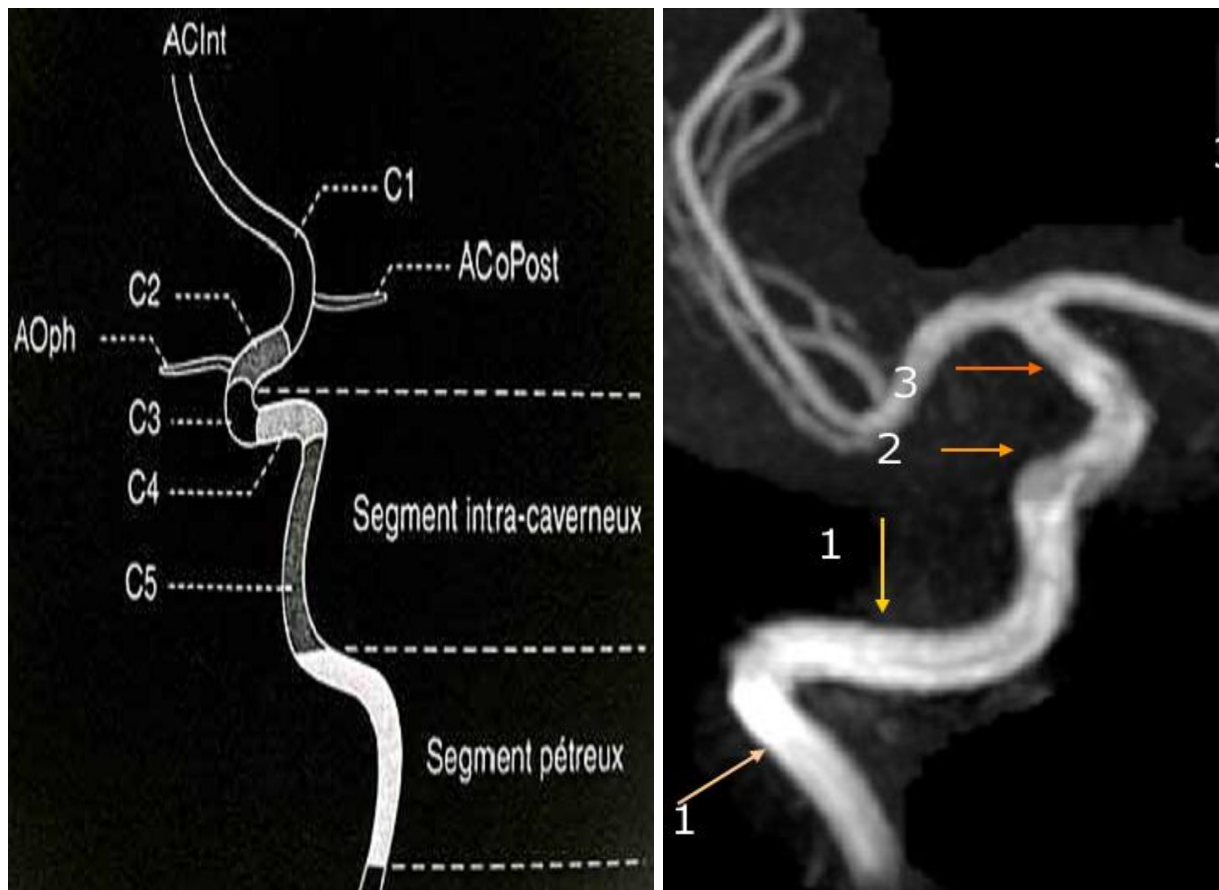


Figure 17 : Segmentation de L'artère carotide interne (ACI) ^[5].

(1) Intrapétreuse (deux segments : vertical et horizontal), (2) Intra caverneuse, (3) Supra-caverneuse, **AOph** : Artère ophtalmique, **ACoPost** : Artère communicante postérieure.

2- Collatérales :

Le segment intrapétreux se divise en :

* Artère du canal ptérygoïdien, naît dans 30% des cas du segment horizontal de l'ACI pétreuse.

* Artère carotico-tympanique : branche naissant du genou de l'ACI pétreuse, vascularisant l'oreille moyenne, et s'anastomosant avec l'artère tympanique inférieure, branche de l'artère pharyngienne ascendante.

Le segment caverneux donne :

* Le tronc méningo-hypophysaire : Naît au niveau du genou postérieur, et vascularise la glande pituitaire par les artères hypophysaires inférieures, le clivus par des artères clivales et la tente du cervelet par l'artère de Bernasconi.

* Le tronc inféro-latéral : vascularise les paires crâniennes II, IV, VI et le ganglion de Gasser. Il s'anastomose avec l'artère maxillaire interne, l'artère méningée moyenne et l'artère méningée accessoire.

Le segment supra-caverneux donne :

* Artère ophtalmique (**Figure 18 et 19**) : naît au niveau de la face antérieure du segment clinoidien en regard des apophyses clinoides antérieures.

* Artère communicante postérieure (**Figure 20**) : naît de la face postérieure de l'ACI supra-caverneuse puis rejoint l'artère cérébrale postérieure. Elle donne les branches thalamo-perforantes antérieures destinées à la partie médiale du thalamus et au 3ème ventricule.

* Artère choroïdienne antérieure (**Figure 21**) : naît de la face postéro-interne de l'ACI juste au-dessus de l'artère communicante postérieure.



Figure 18 : Vue sagittale (A) et axiale (B) sur une AngioIRM montrant l'artère ophtalmique (Flèche) ^[5].



Figure 19 : Vue de profil d'une angiographie carotidienne montrant l'artère ophtalmique ^[5].

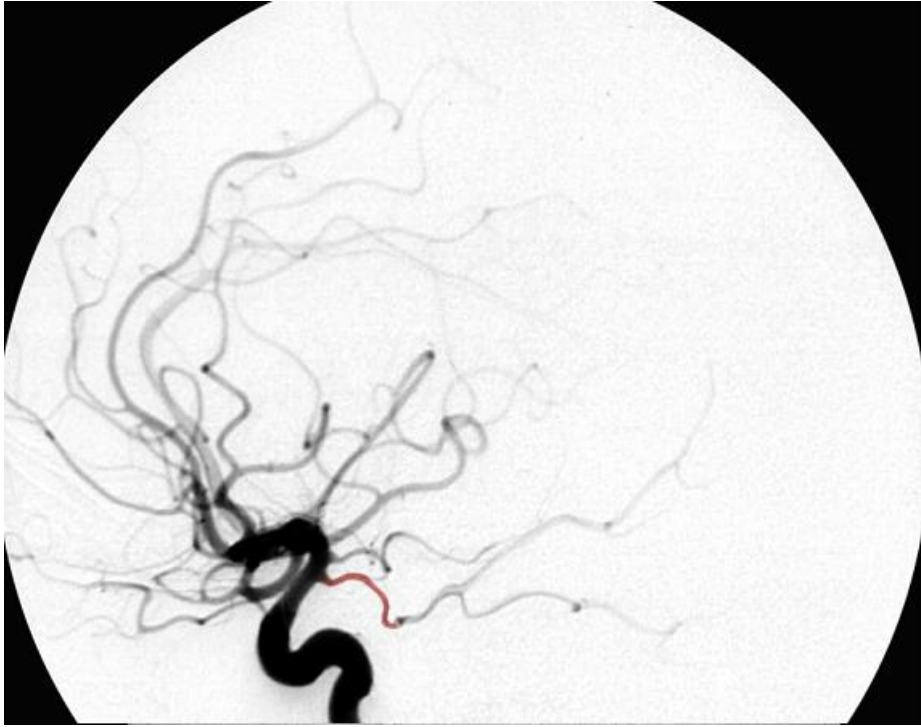


Figure 20 : Vue de profil d'une angiographie carotidienne montrant l'artère communicante postérieure ^[5].



Figure 21 : Vue de profil d'une angiographie carotidienne montrant l'artère choroïdienne antérieure ^[5].

B- L'artère cérébrale antérieure (ACA) :

1- Trajet :

L'artère cérébrale antérieure est divisée en 5 segments (Figures 22 et 23) :

- Le segment A1 : segment horizontal (pré-communicant) avant la communicante antérieure, il s'étend médialement jusque dans la région du nerf optique.
- Le segment A2 : segment vertical ou post-communicant. Il désigne la branche située dans la scissure inter-hémisphérique, jusqu'en avant du bec (rostrum) du corps calleux
- Le segment A3 : distal, correspondant à la branche contournant supérieurement et antérieurement le genou du corps calleux. Cette branche se divise en artère péricalleuse et callosomarginale.
- Les segments A4 et A5 (péricalleux) cheminant d'avant en arrière par un trajet horizontal dans le sillon du corps calleux, entre le corps calleux et le gyrus cingulaire jusqu'à l'origine du splénium.

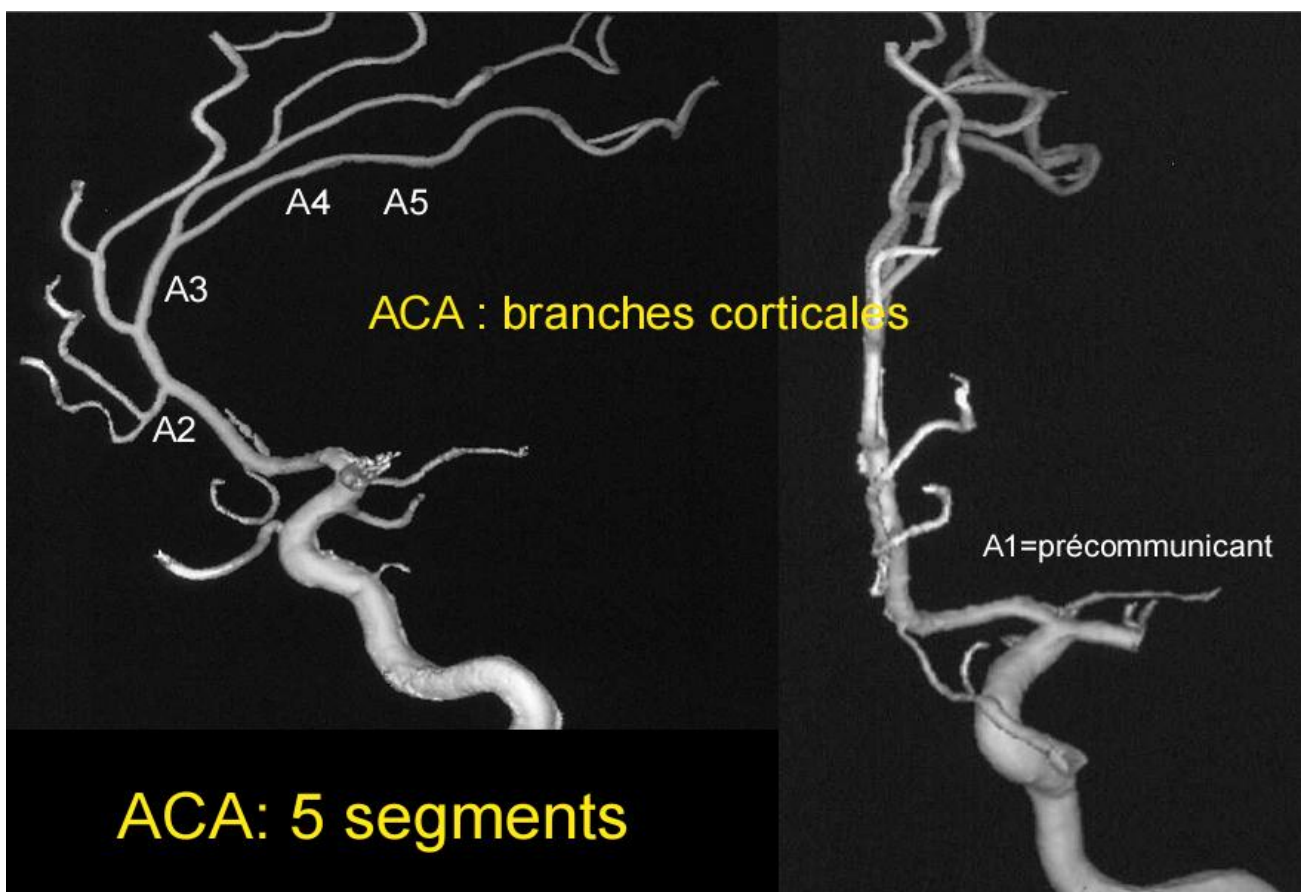


Figure 22 : Les différents segments de l'ACA sur des coupes angiographiques en reconstructions ^[5].

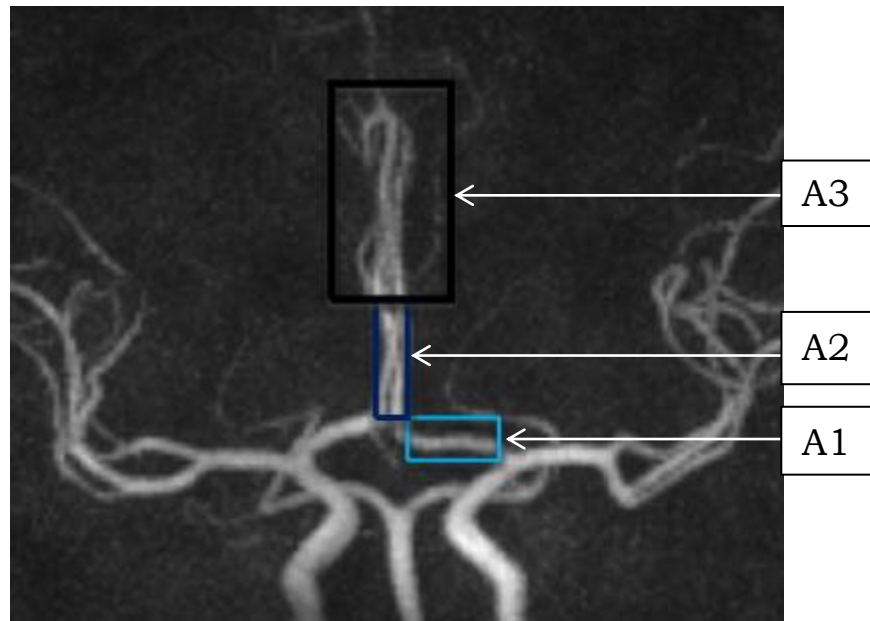


Figure 23 : Segmentation A1 , A2 et A3 de l'ACA en AngioIRM ^[5].

2- Collatérales :

- L'artère centrale longue de Heubner : Elle naît le plus fréquemment des segments A1 ou A2. Ses branches terminales vascularisent la tête du noyau caudé, le bras antérieur de la capsule interne et l'extrémité antérieure du putamen.

- Les branches destinées aux bandelettes optiques.

- Les branches perforantes centrales courtes : Naissent de l'artère communicante antérieure et de l'ACA.

C- L'artère cérébrale moyenne (ACM) :

1- Trajet :

L'artère cérébrale moyenne est divisée en 4 parties (Figure 24) :

- Le segment M1 : segment horizontal ou basal, s'étend depuis l'artère carotide interne jusqu'à la fosse latérale de Sylvius.
- Le segment M2 : insulaire, désigne les branches localisées dans la fissure latérale (jusqu'au sommet de la scissure de Sylvius).
- Le segment M3 : operculaire, dénomme les branches situées entre le sommet de la scissure de Sylvius et le cortex cérébral.
- Le segment M4 : cortical, fait référence aux branches situées à la surface du cortex cérébral.

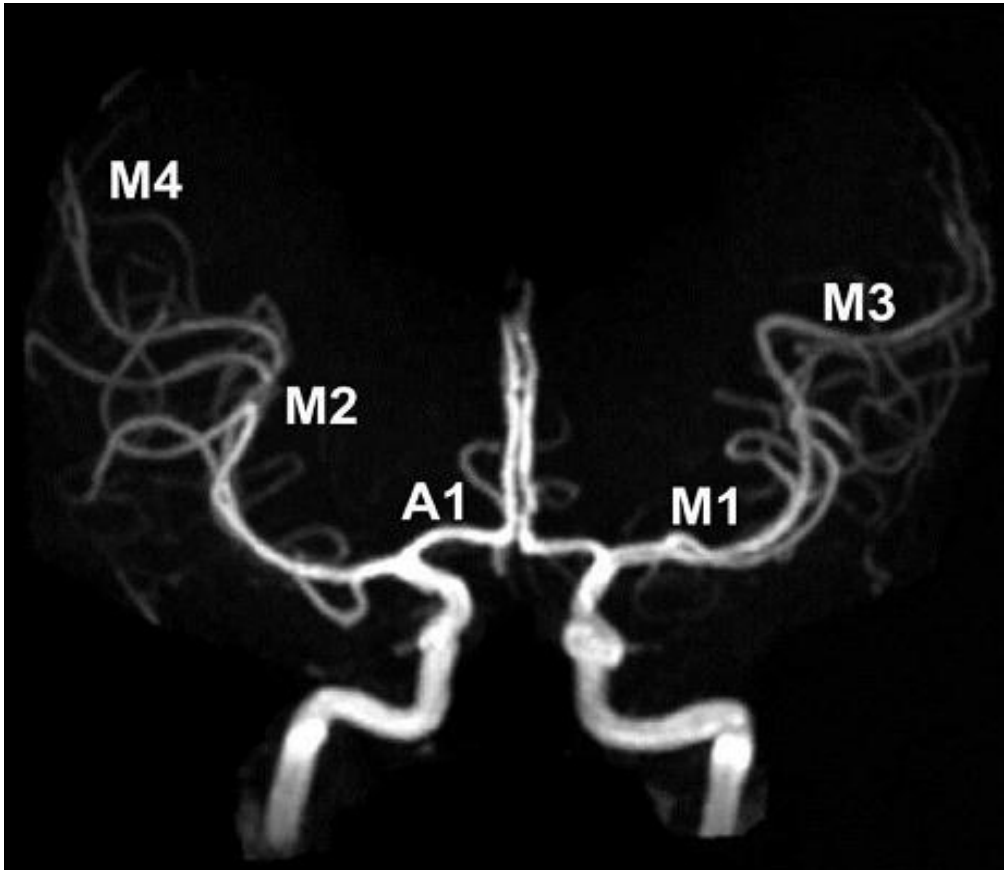


Figure 24 : Les différents segments de l'ACM sur une angiographie cérébrale ^[5].

2- Collatérales :

- Les artères lenticulo-striées : naissent à partir de M1 et vascularisent le noyau caudé, le noyau lenticulaire, la capsule interne et la capsule externe.
- Les branches corticales.

D- Artère vertébrale :

La segmentation artérielle vertébrale est divisée 4 segments (Figure 25) :

- V1 (segment extra-osseux), s'étend de l'ostium jusqu'à l'entrée de l'artère vertébrale dans le trou transversaire de C6.
- V2 (segment transversaire), s'étend de C6 à C2.
- V3 (segment C2-C1), se verticalise en direction du trou transversaire de C1.
- V4 (segment intra-dural), il est compris entre l'émergence de l'artère vertébrale du canal transversaire de C1 jusqu'à la naissance de l'artère basilaire. Le passage en intra-dural est responsable d'une diminution de calibre des artères vertébrales physiologique.

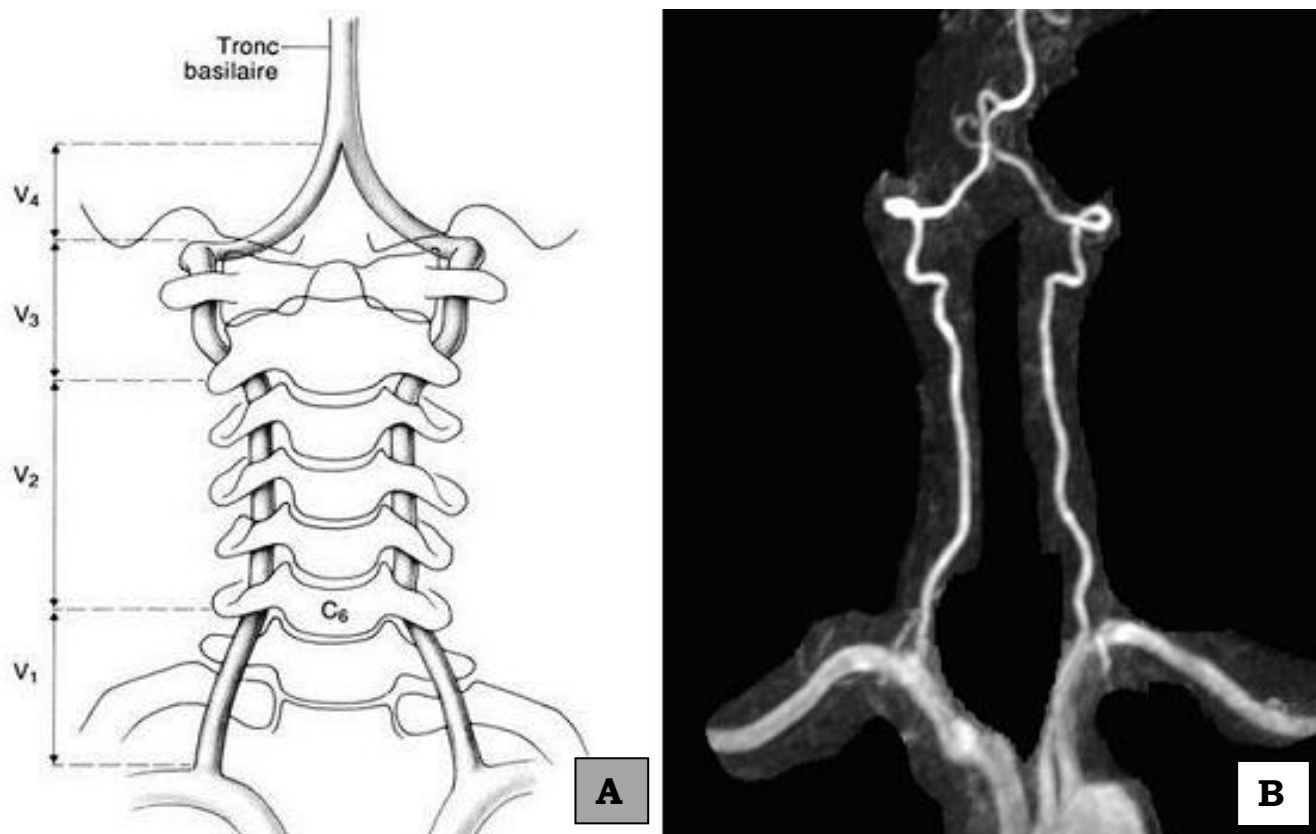


Figure 25 : Dessin schématique (A) et angiographique (B) montrant les différents segments des deux artères vertébrales ^[5].

E- Artère cérébrale postérieure :

L'ACP divisée en 4 segments (Figure 26) :

- ❖ Le segment P1 (précommunicant), qui s'étend depuis le tronc basilaire jusqu'à l'artère communicante postérieure. Le segment P1 passe au-dessus du nerf oculomoteur (III).
- ❖ Le segment P2 (ambiant), qui commence depuis la jonction P1/artère communicante postérieure. Il contourne le mésencéphale pour se retrouver près du nerf trochléaire (IV), au-dessus de la tente du cervelet.
- ❖ Le segment P3 (quadrigéminale), parcourt brièvement la citerne quadrigéminale.
- ❖ Le segment P4 (calcarin) se termine dans la scissure calcarine.

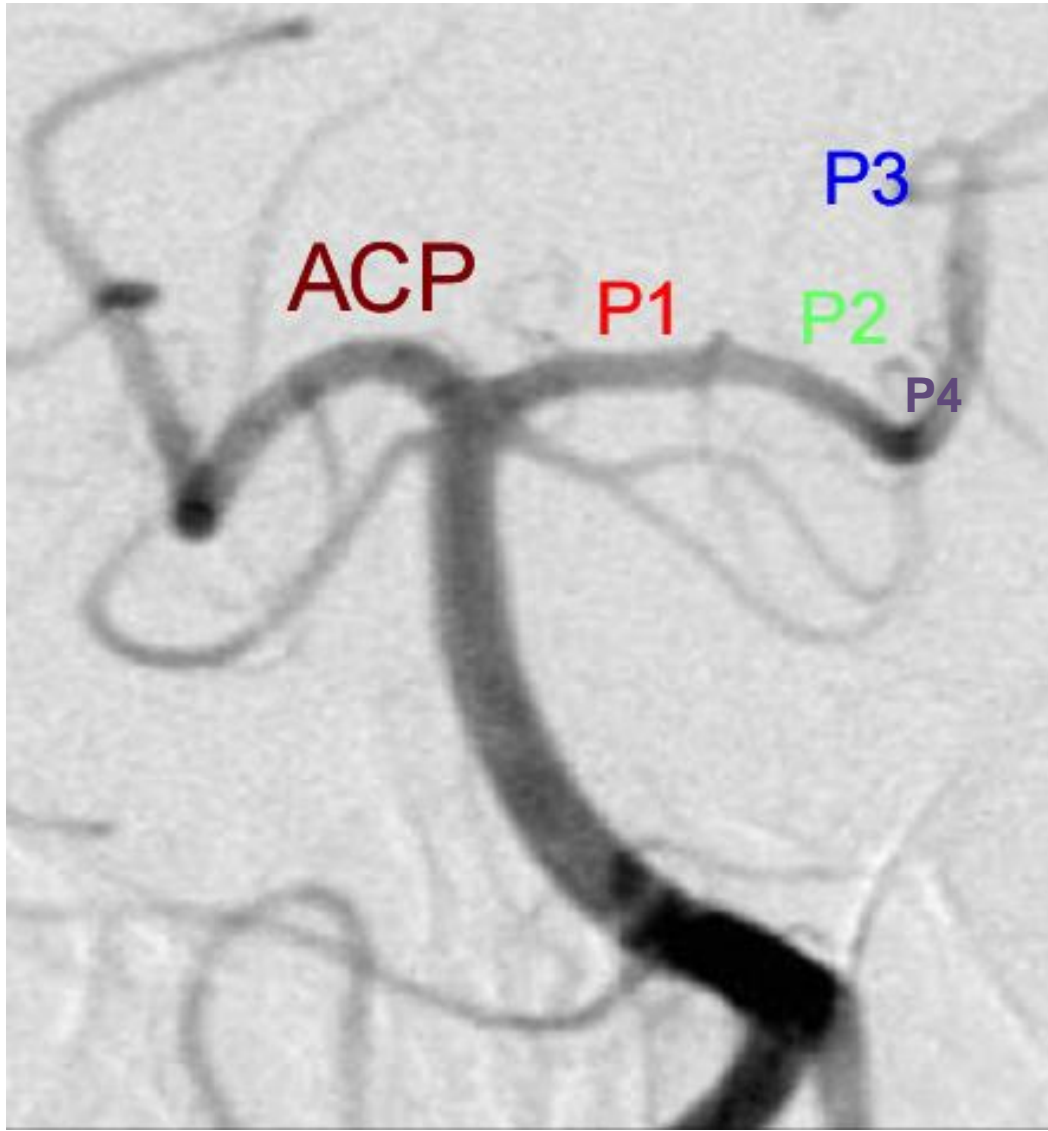
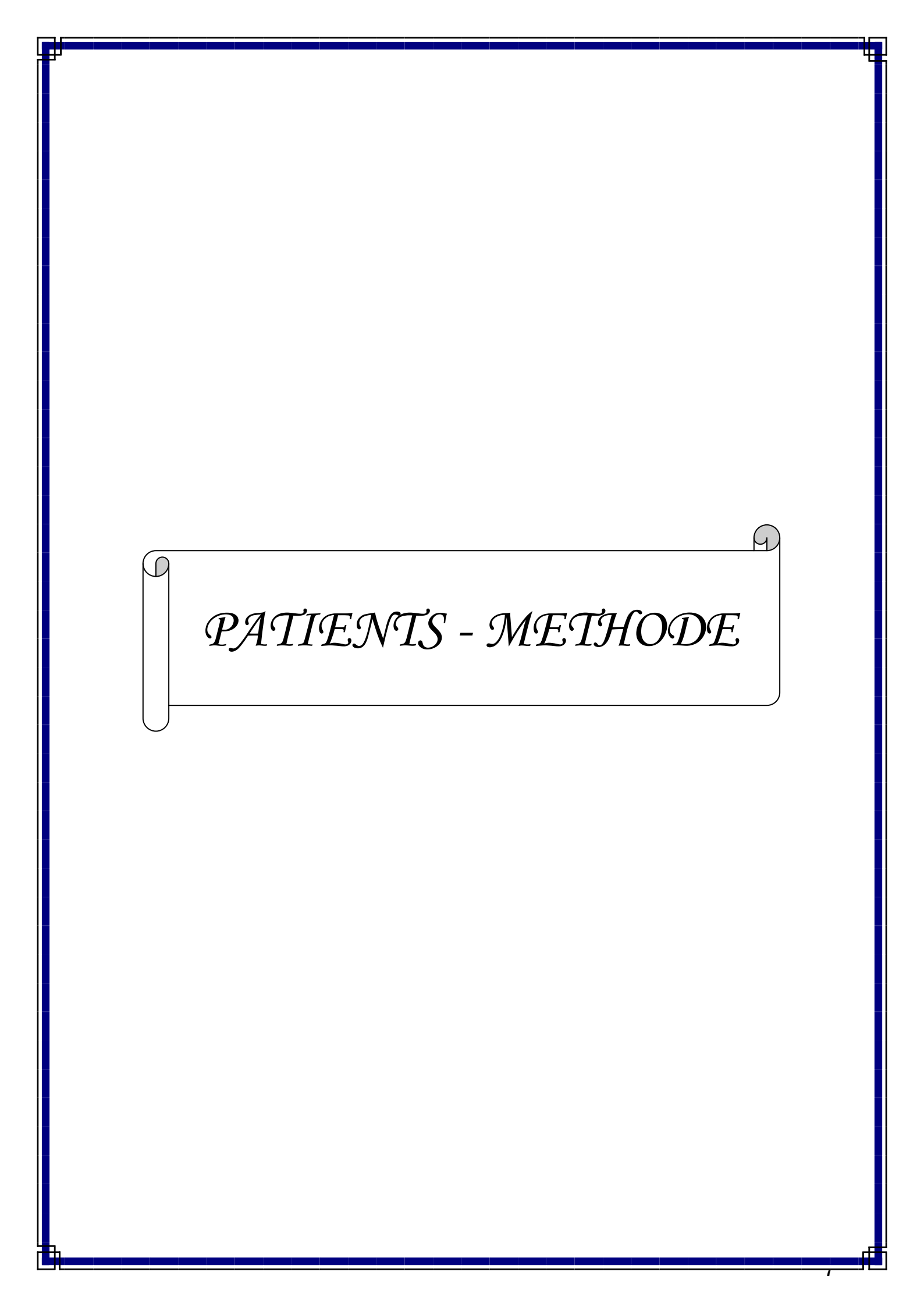


Figure 26 : Segmentation de l'ACP sur une coupe angiographique vue de face ^[5].



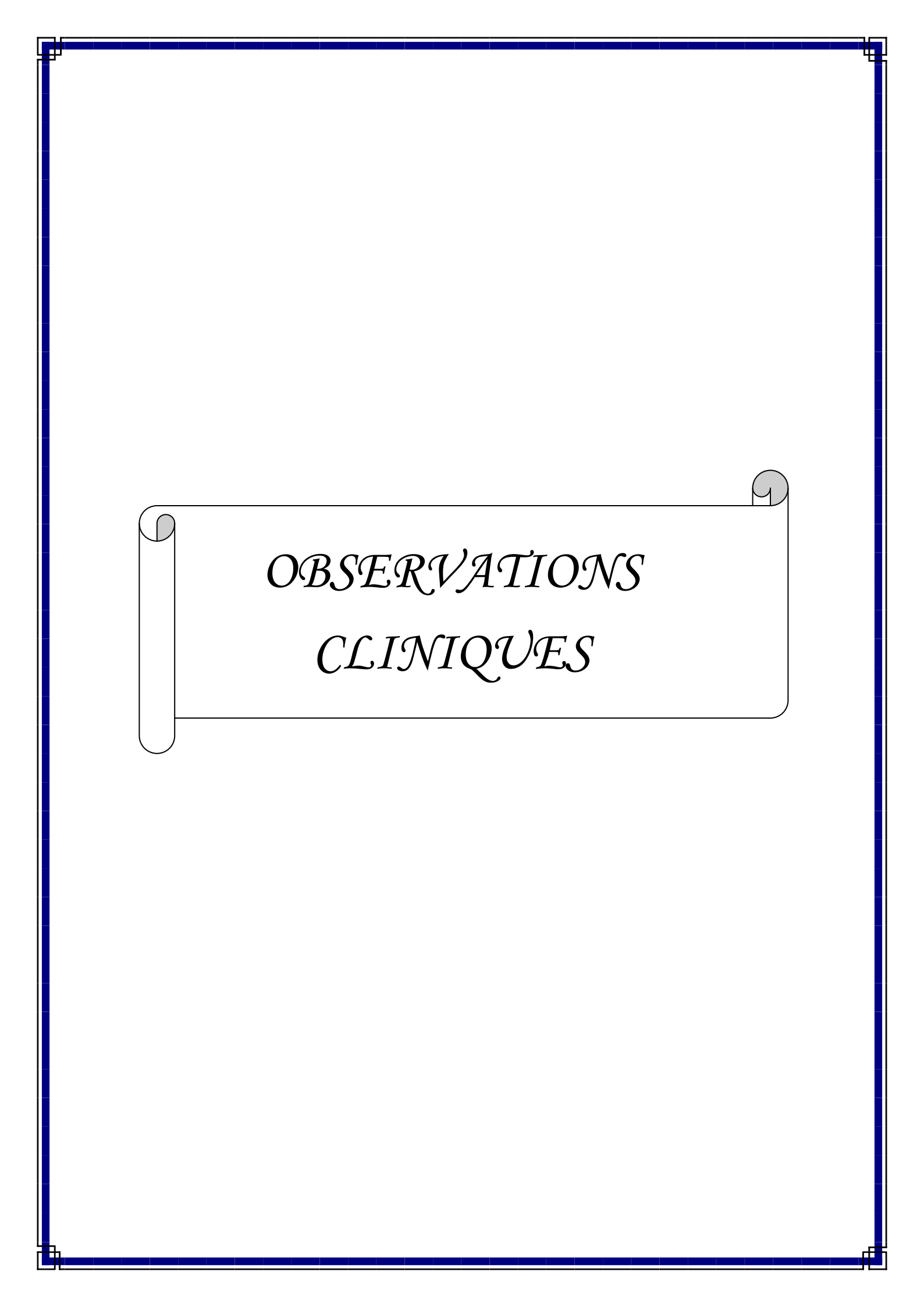
PATIENTS - METHODE

Notre travail est une étude rétrospective descriptive portant sur trois cas de la maladie de Moya Moya colligés sur une période d'environ trois ans, allant du mois d'Avril 2011 au mois de Janvier 2014.

Nous avons alors exploité trois dossiers de malades d'âge adulte (entre 22 ans et 45 ans), diagnostiqués comme ayant la maladie de Moya Moya en se basant sur des résultats d'angiographie cérébrale. Deux de nos malades se sont présentés dans un tableau d'hémorragie cérébrale, alors que le troisième a présenté une ischémie cérébrale. Ces malades ont été pris en charge aux services de Neurologie, Neurochirurgie, Radiologie et de Réanimation polyvalente A1 du CHU Hassan II de Fès.

Les données cliniques et paracliniques ont été recueillies à partir des dossiers des patients. En se basant sur ces données et une revue de la littérature, nous avons fixé comme objectifs de :

- ✓ Décrire les caractéristiques épidémiologiques et cliniques de la MMM.
- ✓ Illustrer ses différents aspects en imagerie radiologique.
- ✓ Expliquer les différents moyens thérapeutiques et leurs indications.
- ✓ Définir le pronostic de la maladie ainsi que son mode évolutif.



*OBSERVATIONS
CLINIQUES*

Observation n°1 :

Il s'agit de Mme M. Najat âgée de 22 ans, originaire et habitant Rabat, mère d'une fille et femme au foyer, de bas niveau socio-économique, sans ATCD pathologiques médicaux, chirurgicaux ou toxiques notables. Cette dame fut admise aux urgences en Janvier 2014 pour prise en charge de troubles de conscience d'apparition brutale.

L'histoire de la maladie remonte au jour de son admission où la patiente a présenté un vertige immédiatement suivi d'une chute avec perte de connaissance brutale, sans notion de fièvre associée.

A l'admission, l'examen clinique a trouvé une patiente inconsciente ayant un GCS à 8/15, des pupilles égales et réactives ; la patiente était stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une tension artérielle à 12/8 cmHg, une fréquence respiratoire à 16 cycles/min et une fréquence cardiaque à 72 battements/min. La nuque était souple, et la glycémie à la bandelette était évaluée à 0.98.

Dès son hospitalisation aux urgences, la patiente a bénéficié d'un scanner cérébral qui a montré une hémorragie méningée avec inondation ventriculaire (stade IV de FISCHER), associée à un comblement des citernes de la base et engagement amygdalien (**Figure 27**). La patiente fut par la suite admise au bloc opératoire où elle a bénéficié d'une mise en place d'une DVE (dérivation ventriculaire externe) puis fut transférée au service de Réanimation A1 le jour-même.

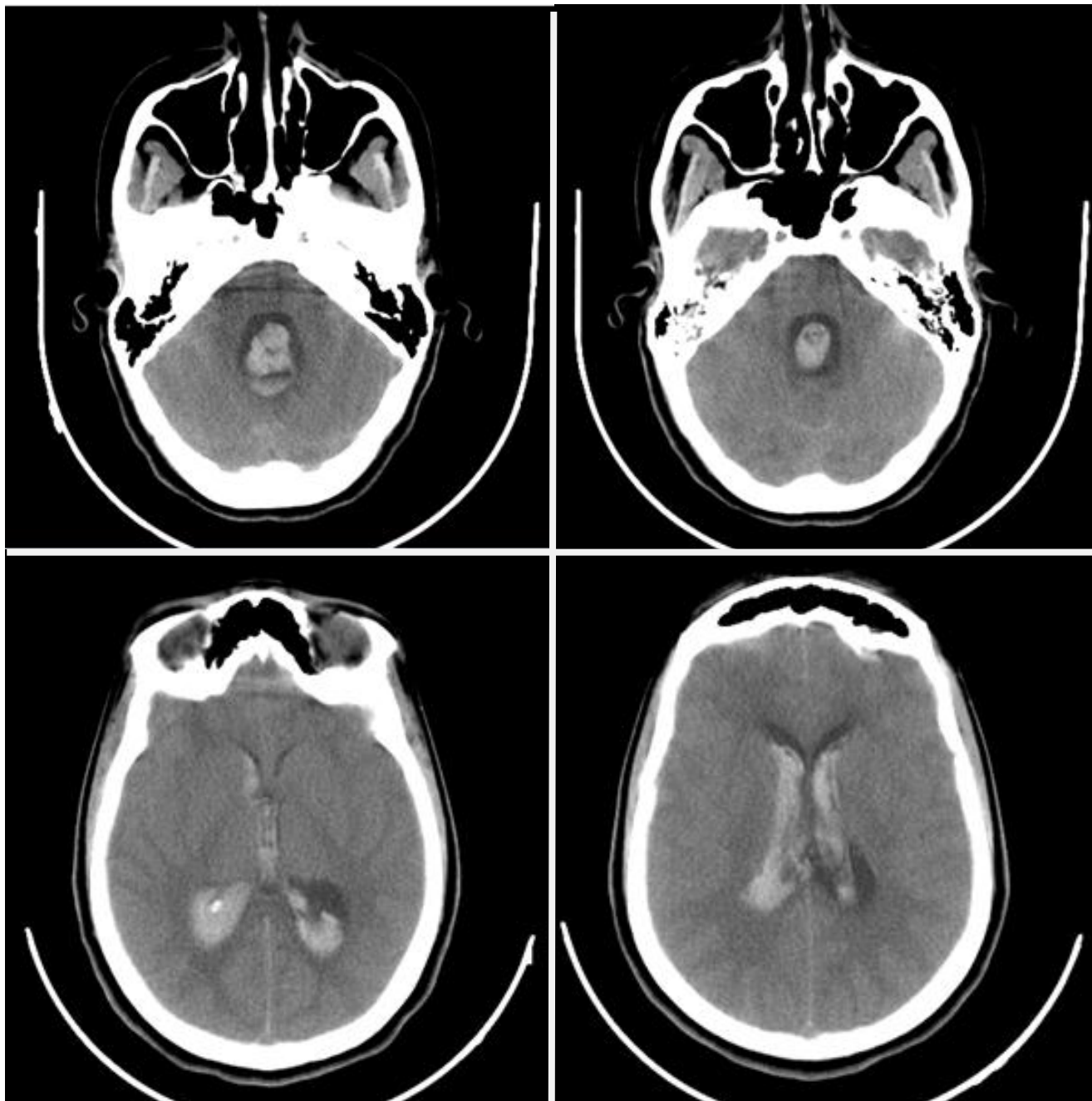


Figure 27 : TDM cérébrale initiale, faite en coupes axiales sans contraste, montrant une hémorragie quadri-ventriculaire massive.

La patiente a été initialement extubée à J+2 avec une amélioration de son GCS, puis elle a été réintubée sur des critères neurologiques et respiratoires. A J+10, elle a été trachéotomisée.

Durant son séjour en Réanimation, la patiente a présenté une pneumopathie nosocomiale mise sous Tienam pendant 10j avec une bonne amélioration clinique et biologique.

Après dix jours d'hospitalisation en Réanimation, la patiente a bénéficié d'une TDM cérébrale de contrôle qui a objectivé une nette régression de l'hémorragie ventriculaire avec absence de dilatation ventriculaire (**Figure 28**), d'où l'arrêt de la sédation et le retrait de la DVE à J+14 de sa pose.

L'évolution a été marquée par l'amélioration de l'état de conscience de la patiente avec un GCS devenant à 15/15.

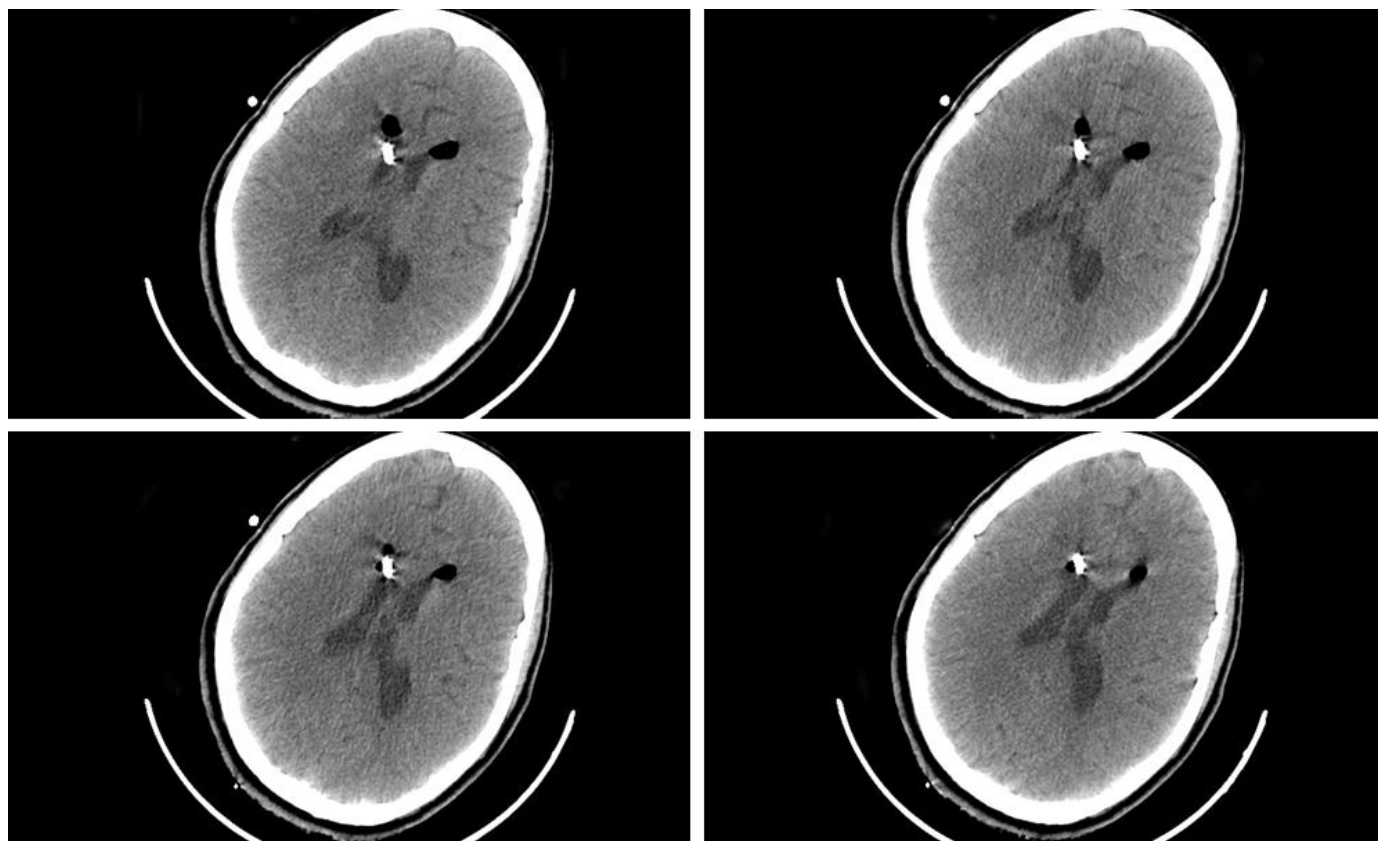


Figure 28 : TDM cérébrale de contrôle montrant la présence d'un drain de DVE au niveau de la corne frontale du ventricule latéral droit avec disparition quasi-complète de l'hémorragie intraventriculaire.

Par la suite, une artériographie cérébrale a été réalisée objectivant une malformation artérielle consistant en l'arrêt de prise de contraste au niveau de la carotide interne droite dans sa portion pré-caverneuse avec l'absence de l'artère sylvienne droite et la présence de plusieurs systèmes de suppléance à partir des artères cérébrales perforantes ainsi par l'intermédiaire de la carotide externe faisant évoquer une vascularite type Moya Moya (**Figures 29, 30 et 31**).

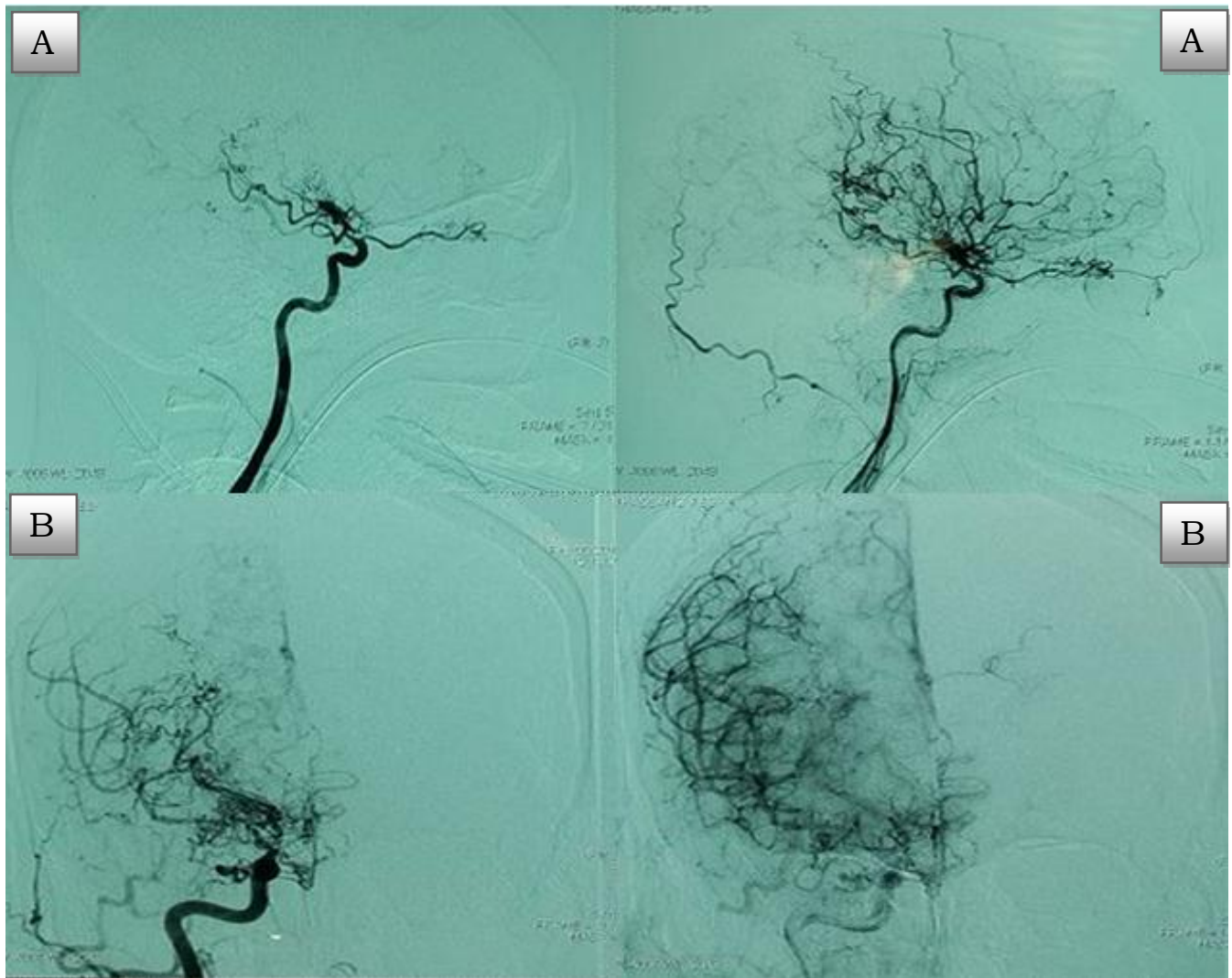


Figure 29 : Artériographie de la carotide interne droite de profile (A) et de face (B) montrant une sténose de la terminaison de la carotide alimentant un réseau d'artérioles permettant de reprendre le tronc de la sylvienne (M2) et de la cérébrale antérieure (A2).

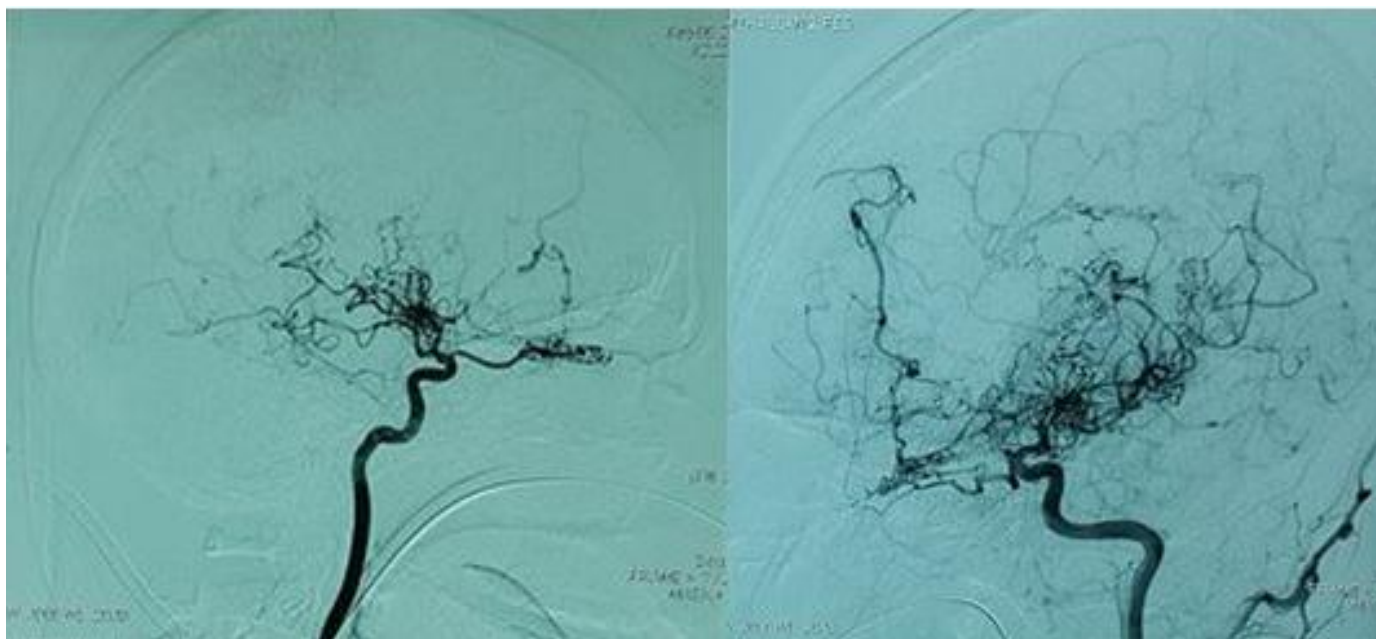


Figure 30 : Artériographie de la carotide interne gauche de profile et en oblique antérieur gauche montrant les mêmes anomalies décrites sur la figure précédente (Figure 29).

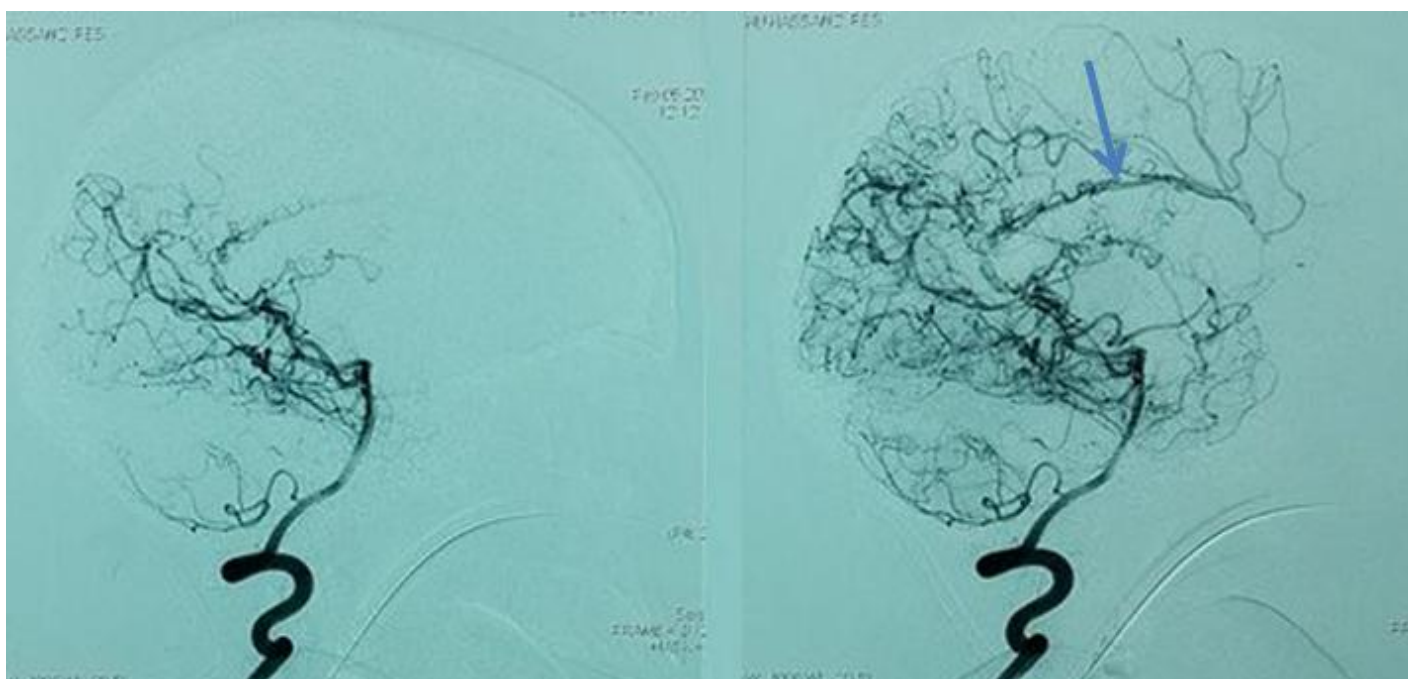


Figure 31 : Artériographie de la vertébrale gauche: développement d'un réseau de suppléances corticales permettant de reprendre les territoires de la sylvienne et de la cérébrale antérieure homolatérales. Noter la reprise de la péricalluse (Flèche).

Une fois le diagnostic de maladie de Moya Moya a été retenu, la patiente a été transférée au service de neurologie pour suivi et complément de prise en charge.

L'examen à l'admission au service de Neurologie a trouvé une patiente consciente (GCS 15/15), stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, mais légèrement ralentie. La nuque était souple et les pupilles égales et réactives. L'examen neurologique a objectivé une discrète hémiparésie droite permettant la marche, avec une hypermétrie du côté droit. Le reste de l'examen somatique est sans particularités et le reste du bilan étiologique était négatif.

La patiente a été mise sous inhibiteur calcique et antiagrégants plaquettaires à vie avec des séances de rééducation. Elle est régulièrement suivie en consultation et mène une vie normale.

Observation n° 2 :

Il s'agit de Mr E. Mohamed âgé de 45 ans, ayant comme antécédent pathologique une hypertension artérielle depuis 04 ans sous traitement (inhibiteur calcique à la dose de 5 mg par jour) avec mauvaise observance thérapeutique.

Ce patient fut admis aux urgences pour prise en charge d'une lourdeur de l'hémicorps droit d'installation brutale. L'interrogatoire a retenu la notion de céphalées aiguës « en casques » ayant précédé de trois heures la survenue de la lourdeur hémicorporelle droite.

L'examen à l'admission a trouvé un patient somnolent avec un GCS estimé à 13-14/15, des pupilles égales et réactives, la tension artérielle était à 16/10 cmHg et la glycémie à la bandelette à 1,06. L'examen Neurologique a objectivé une nuque souple, avec une hémiparésie droite à prédominance brachiale associée à une paralysie faciale centrale homolatérale. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Une TDM cérébrale sans contraste a été réalisée en urgence et a montré un hémātome fronto-temporal gauche responsable d'un engagement sous falcoriel et associé à une inondation ventriculaire (**Figure 32**).

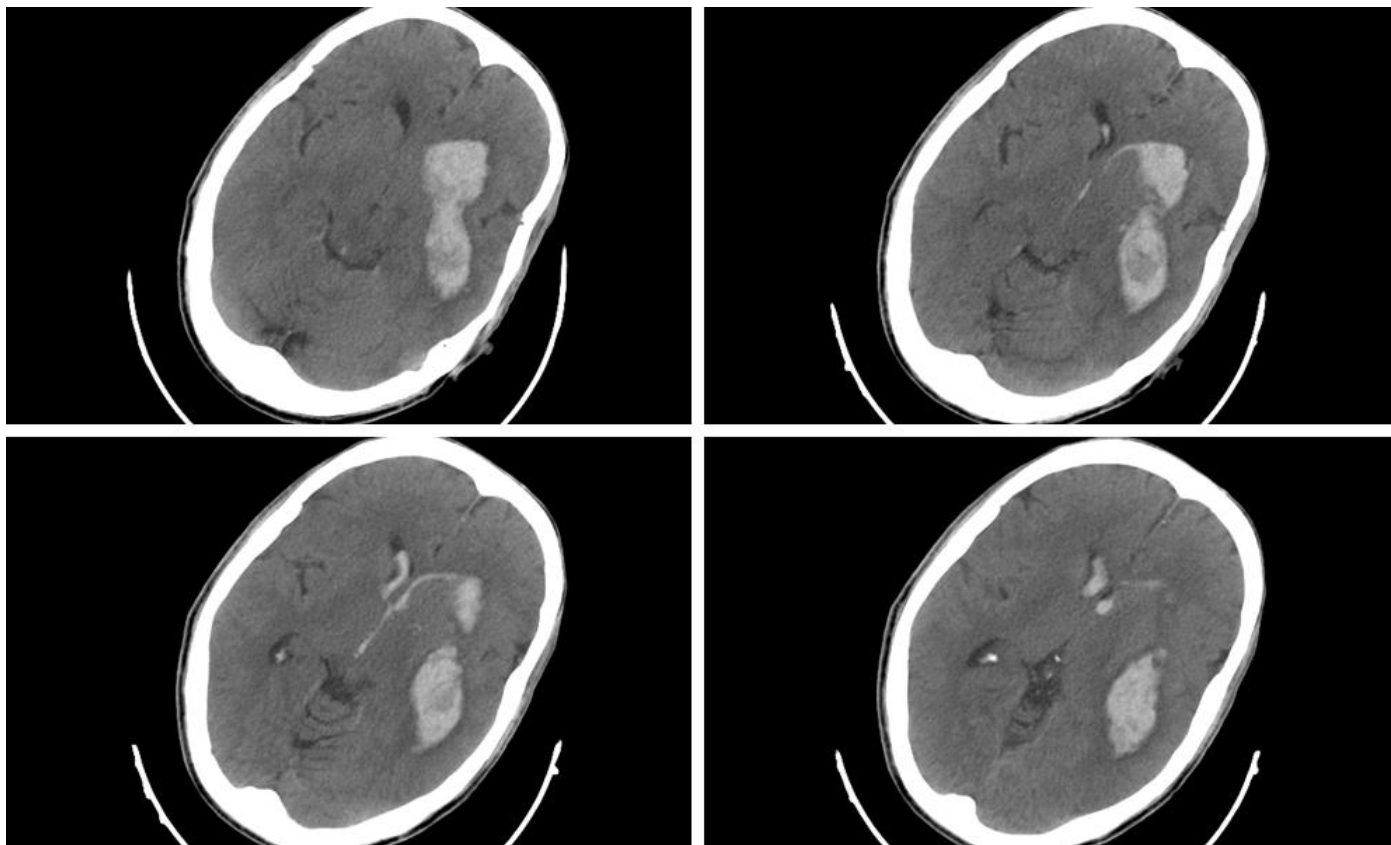


Figure 32 : TDM cérébrale initiale, en coupes axiales sans contraste, montrant un volumineux hématome intracérébral fronto-temporal gauche avec inondation ventriculaire

Un complément par un angioscanner cervico-cérébral a été réalisé objectivant :

- Un hématome fronto-temporal gauche mesurant 100x44x35cm³ responsable d'un engagement sous falcoriel et entouré d'un discret œdème périlésionnel.
- La présence d'un épaissement pariétal circonférentiel de la carotide commune gauche et de la carotide interne homolatérale.
- Un aspect effilé de la carotide interne gauche dans toutes ses portions, circulant à un bas débit artériel.
- La présence de quelques calcifications pariétales au niveau de la carotide interne gauche et l'artère sylvienne homolatérale (**Figure 33**).

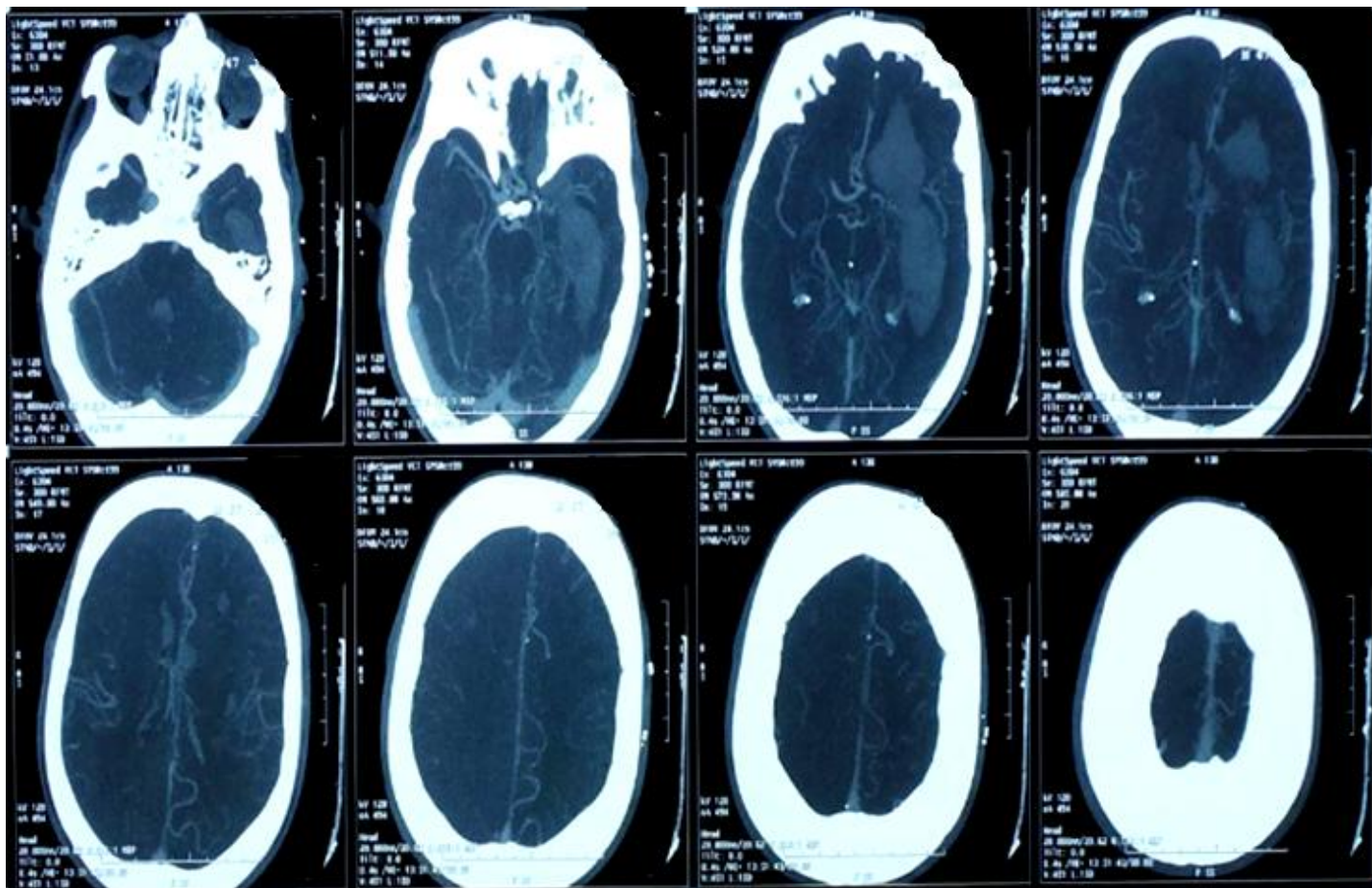


Figure 33 : Angioscanner cérébral montrant une vascularite, sans individualisation d'une image anévrysmale intracérébrale.

Le patient a été acheminé par la suite au service de Réanimation A1 où il a été hospitalisé pendant 05 jours durant lesquels son état clinique s'est nettement amélioré.

Ensuite une artériographie cérébrale a été réalisée objectivant un aspect hypoplasique de la carotide commune gauche sur l'ensemble de son trajet cervical, cet aspect hypoplasique se continue sur la carotide interne dans son trajet intrapétreux, s'exagérant au niveau de sa portion intracaverneuse en particulier après le départ de l'artère ophtalmique pour finir sur une sténose de son segment intracrânien. Cette hypoplasie est associée à une touffe de petites artères d'aspect chevelu, de topographie profonde (artères perforantes). Par ailleurs, il y avait une absence de suppléance de la circulation intracrânienne hémisphérique gauche par les branches de la carotide externe (**Figures 34 et 35**).

Par contre, l'opacification de la carotide interne droite a mis en évidence un réseau artériel de calibre normal, avec une prise en charge par la communicante antérieure de la circulation antérieure gauche.

Le patient a bénéficié d'un traitement médical à base d'inhibiteurs calciques et d'antiagrégants plaquettaires à vie. Il a aussi bénéficié de séances de rééducation. Actuellement, le patient est toujours en vie et mène une activité socio-professionnelle normale.

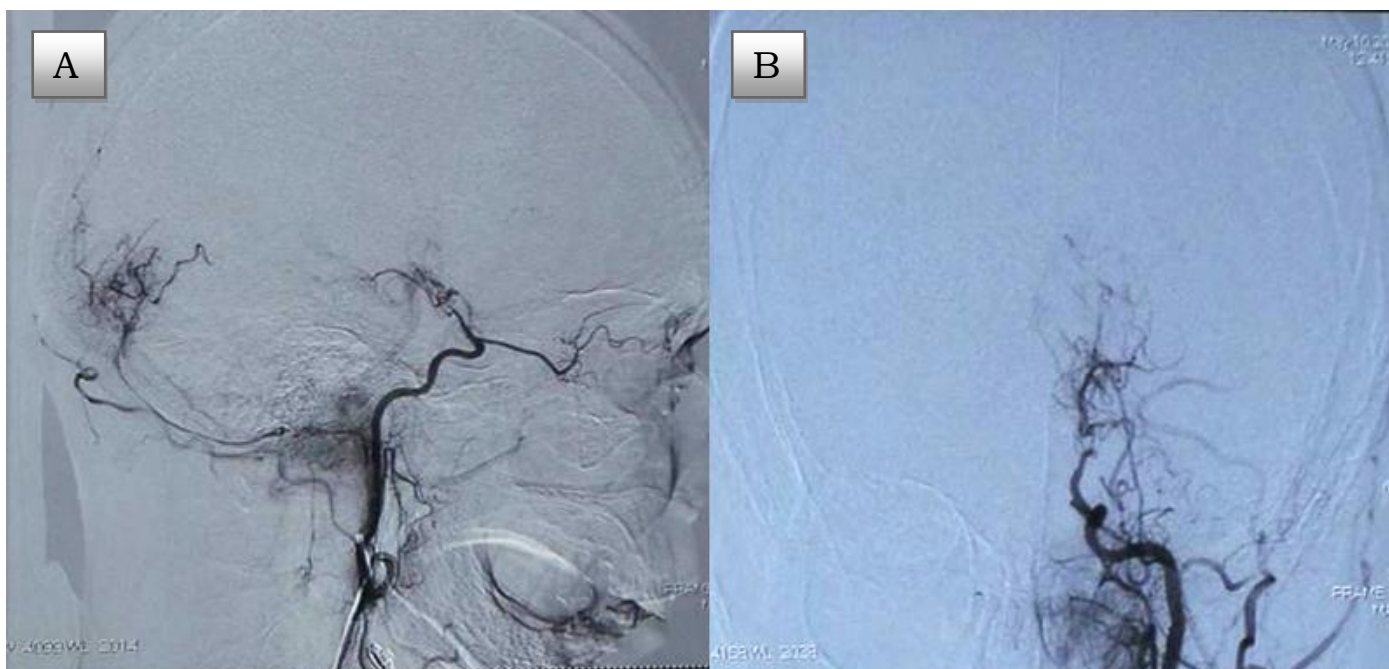


Figure 34 : Artériographie de la carotide interne gauche de profil (A) et de face (B) montrant une hypoplasie de la carotide interne cervicale, intrapétreuse et intracrânienne avec sténose termino-carotidienne et départ d'un réseau d'artérioles ne permettant pas d'opacifier un vrai tronc artériel.

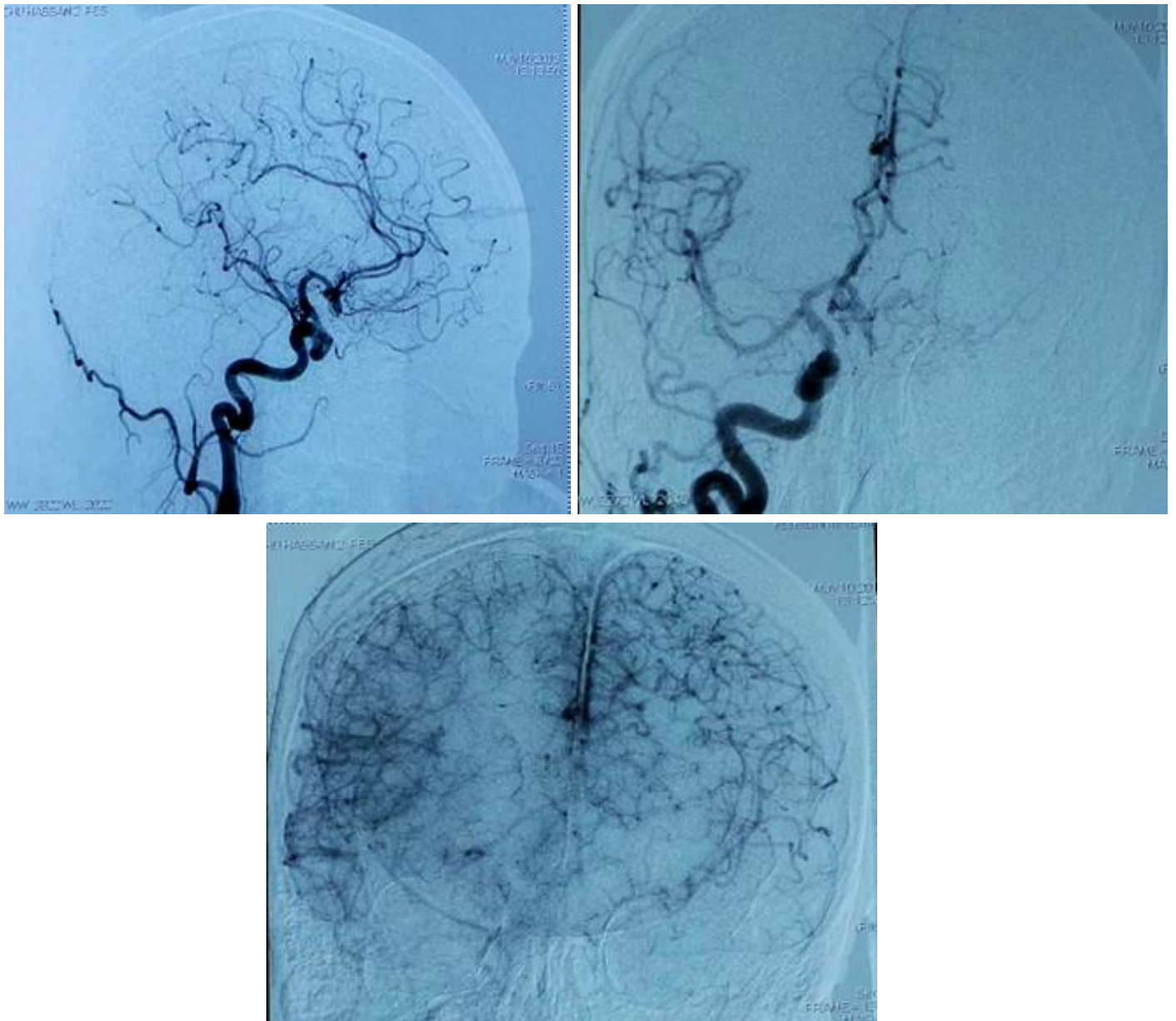


Figure 35 : Artériographie de la carotide interne droite montrant un aspect normal de la circulation antérieure droite. Notez la suppléance de la circulation antérieure gauche par le biais de la communicante antérieure avec asymétrie de la dynamique artérielle corticale témoignant d'une asymétrie de perfusion des deux hémisphères.

Observation n° 3 :

Il s'agit de Mme T. Fatima âgée de 42 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise en Janvier 2013 pour une lourdeur de l'hémicorps gauche d'installation brutale avec participation faciale. L'examen à l'admission a trouvé une patiente consciente, aphasique ; son GCS était évalué à 11/15, elle avait une tension artérielle à 14/08 cmHg et des pupilles égales et réactives. L'examen neurologique a objectivé une hémiparésie gauche avec hémianesthésie gauche, une paralysie faciale centrale gauche et une Hémianopsie homolatérale homonyme. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Une TDM cérébrale a été réalisée en urgence objectivant un accident vasculaire cérébral ischémique sylvien droit (**Figure 36**).

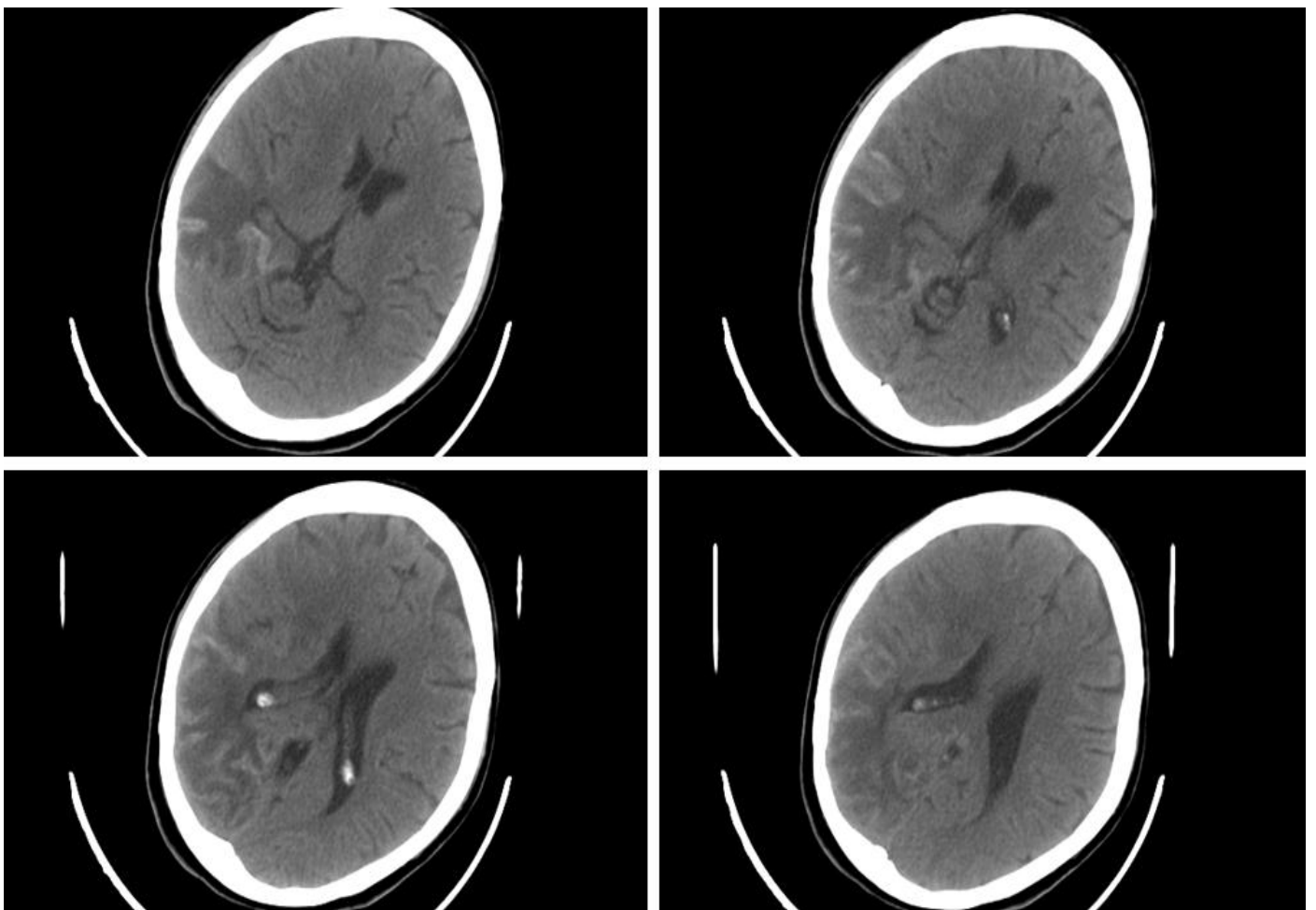


Figure 36 : TDM cérébrale initiale montrant une plage hypodense temporo-pariétale droite systématisée, en faveur d'un AVC ischémique sylvien droit.

Un angioscanner cérébral, réalisé en urgence, a objectivé l'absence d'individualisation des segments proximaux de l'ACA et de l'artère sylvienne droite avec une réduction du calibre de la carotide droite arrêté au niveau de la carotide interne intracrânienne (Figure 37).

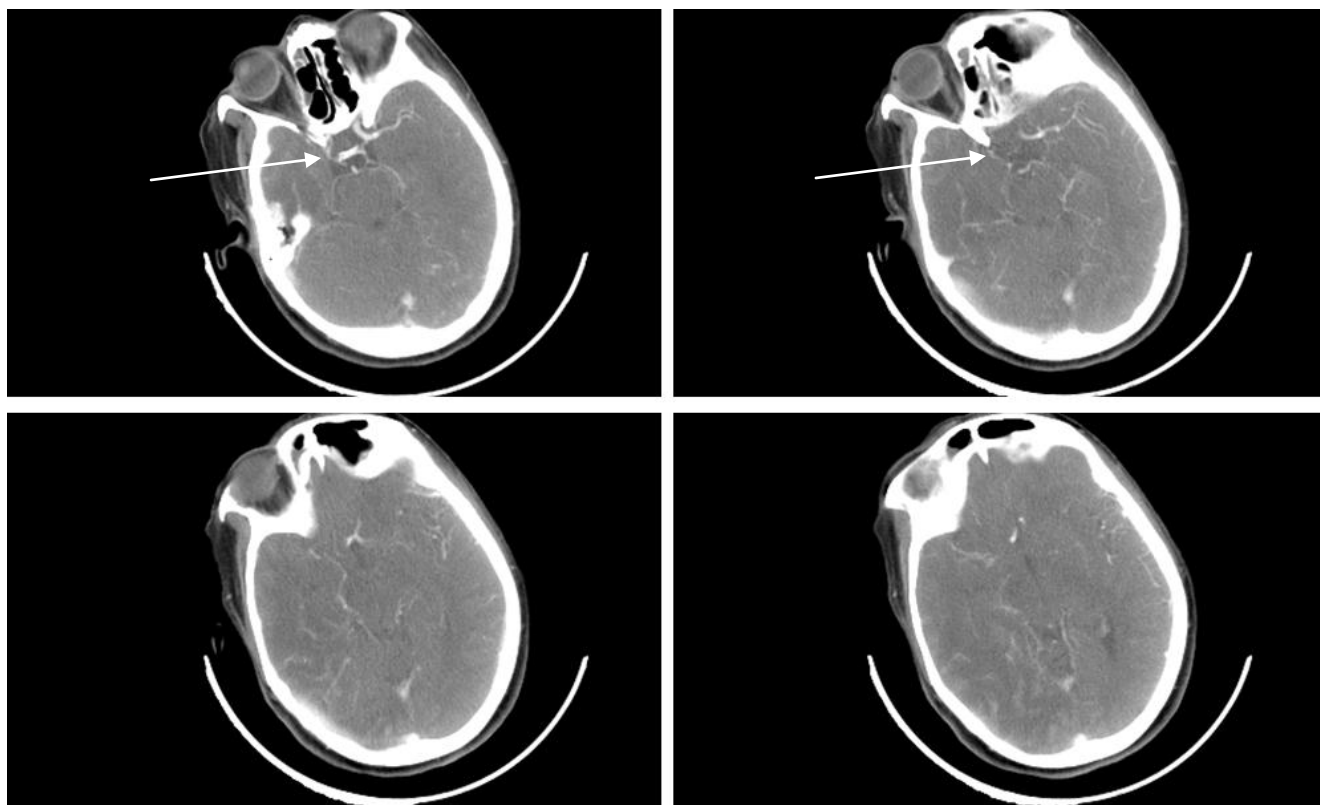


Figure 37 :.Angioscanner cérébral montrant une réduction du calibre de la carotide droite arrêté au niveau de la carotide interne intracrânienne avec absence d'individualisation des segments proximaux de l'ACA et de l'artère sylvienne droites

Par la suite, une artériographie a été réalisée montrant :

- Une hypoplasie de la vertébrale gauche sur l'ensemble de son trajet ; la vertébrale droite était augmentée de calibre.
- Une hypoplasie de la carotide interne droite qui présente une image d'arrêt brutal à la terminaison de la carotide intracaverneuse après avoir livré la communicante postérieure.
- Une absence d'opacification du segment précommuniquant (A1) de la cérébrale antérieure droite ni de la sylvienne droite.
- La CI gauche est de calibre normal, avec présence d'une communicante antérieure prenant en charge la cérébrale antérieure droite d'aval dont les branches corticales permettent de suppléer le territoire sylvien superficiel droit (Figures 38 et 39).

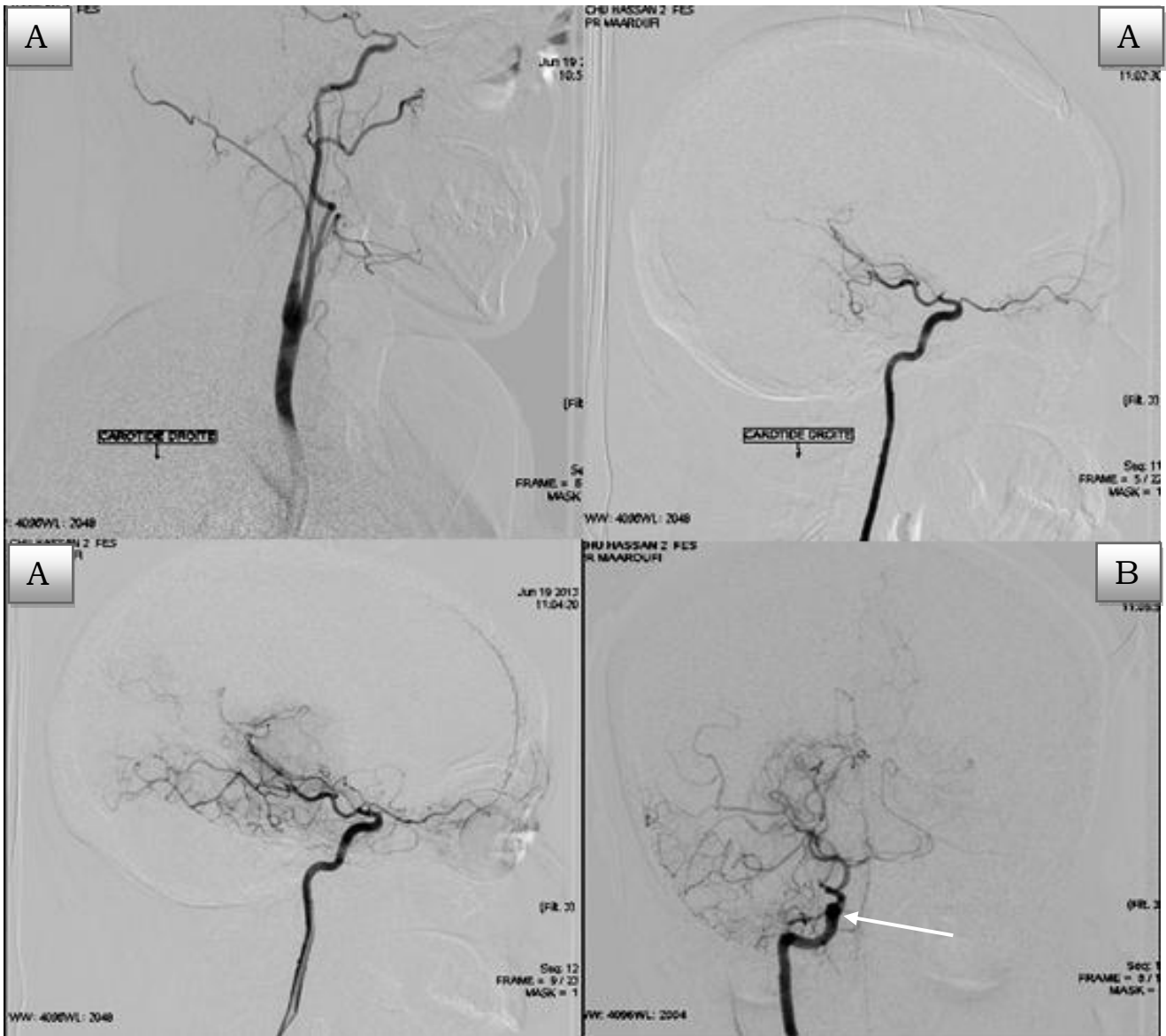


Figure 38 : Artériographie de la carotide commune et interne droite de profil (A) et de face (B) montrant une hypoplasie de la carotide interne droite sur l'ensemble de son trajet. Notez la sténose totale termino-carotidienne intracrânienne après avoir livré l'artère ophtalmique et la communicante postérieure.

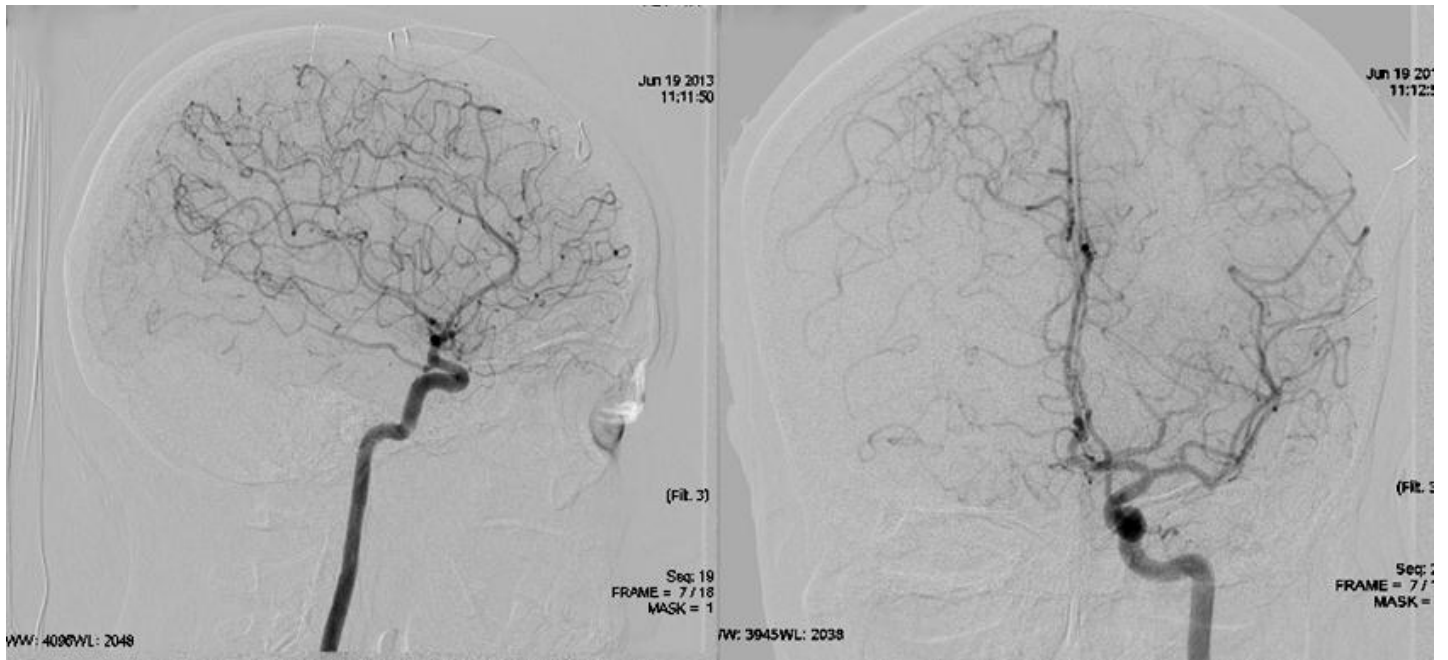


Figure 39 : Artériographie de la carotide interne gauche : aspect normal de la circulation antérieure gauche. Suppléance entière de la circulation antérieure droite par la communicante antérieure. Légère asymétrie de la dynamique circulatoire droite - gauche.

Le reste du bilan étiologique était sans particularité. Le diagnostic de maladie de Moya Moya a été retenu et la patiente a été mise sous Héparine de bas poids moléculaire à dose préventive, antiagrégants plaquettaires et rééducation motrice.

L'évolution clinique était favorable avec un début de récupération du déficit moteur au terme de la première semaine. Le suivi à 03 mois a montré que la patiente a gardé une légère hémiparésie gauche prédominant au niveau du membre supérieur gauche, sinon la marche était possible sans aide. La patiente n'a pas présenté aucune récurrence ischémique ou hémorragique par la suite.



DISCUSSION

I - Définition :

La maladie de Moya Moya (MMM) est une maladie vasculaire cérébrale chronique caractérisée par la sténose et l'occlusion progressive de la terminaison des artères carotides internes intracrâniennes et de la partie proximale des artères du polygone de Willis, associée au développement d'un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne. Ce réseau prend souvent un aspect « nuageux » ou en « volutes de fumée » qui se traduit en japonais par « Moya Moya » [3].

Ce réseau vasculaire anormal peut aussi se développer lorsque le rétrécissement des artères de la base du crâne survient dans le cadre d'une maladie générale ou locale déjà connue. On utilise alors dans ce cas-là le terme de syndrome de « Moya Moya ». Lorsqu'aucune maladie n'est associée aux anomalies artérielles, on préfère utiliser le terme de maladie de « Moya Moya » [3].

Il est capital alors de distinguer entre :

- La maladie de Moya Moya : survenant en l'absence de contexte pathologique défini.
- Le syndrome de Moya Moya : secondaire à une pathologie préexistante, à savoir une drépanocytose, une artérite infectieuse, une trisomie 21, une neurofibromatose de type 1 (NF1) ou des séquelles de radiothérapie [3].

II- Critères de diagnostic :

Le premier rapport anglais de la MMM a décrit les caractéristiques cliniques de cette maladie, y compris les changements sténo-occlusifs de la carotide interne et la formation d'un réseau vasculaire anormal au niveau de la base du crâne. En outre, ces modifications vasculaires ont des caractéristiques de position et de progression bilatérale [12].

En 1977, le comité de recherche soutenu par le ministère japonais de la Santé a commencé la recherche fondamentale et clinique sur la maladie de Moya Moya, et en 1995, ce comité a proposé des critères pour le diagnostic et le traitement de cette maladie. Ces critères diagnostiques sont résumés dans le Tableau ci-dessous (**Tableau 1**) en se basant sur les changements vasculaires caractéristiques et en

utilisant l'angiographie conventionnelle, examen essentiel pour le diagnostic de cette maladie [13].

Critères	
1	Sténose ou occlusion de la portion terminale de l'artère carotide interne, de la portion initiale (A1) de l'artère cérébrale antérieure ou de la portion initiale (M1) de l'artère cérébrale moyenne.
2	Présence d'un réseau artériel anormal.
3	Bilatéralité des deux premiers critères.
4	Absence d'une cause de syndrome de Moya Moya : athérosclérose des artères de la base du crâne, maladie auto-immune, méningite, tumeur de la base du crâne, trisomie 21, neurofibromatose de type 1, traumatisme crânien, radiothérapie.

Tableau 1 : Les critères de diagnostic de la maladie de Moya Moya [13].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'angio-IRM (ARM) ont fourni suffisamment de renseignements pour identifier les changements vasculaires caractéristiques de la MMM, et ont facilité le dépistage des patients atteints de cette maladie. Le diagnostic de maladie de Moya Moya « probable » sera retenu lorsque le caractère bilatéral des anomalies vasculaires est absent [13].

Les formes unilatérales de la MMM (maladie « probable ») sont plus fréquentes chez l'adulte. Dans une étude japonaise, 7% des formes unilatérales au moment du diagnostic sont devenues bilatérales durant le suivi de 6 ans [13].

L'étiologie de cette maladie reste inconnue, ce qui explique la définition de cette maladie. Quand un facteur de risque ou une condition peut causer ces changements vasculaires, le diagnostic sera donc celui de syndrome de Moya Moya et non pas la MMM.

Le comité de recherche a indiqué des conditions pour exclure la MMM comme suit :

- Artériosclérose
- Maladie auto-immune
- Méningite.
- Tumeur cérébrale.
- Syndrome de Down.
- Maladie de Recklinghausen.
- Traumatismes crâniens.
- Irradiation de la tête.

En plus de ces critères diagnostiques, les résultats anatomo-pathologiques évocateurs de la MMM sont les suivants [13] :

- 1) La sténose ou l'occlusion de la lumière intérieure de la partie terminale de l'artère CI secondaire à une hyperplasie ou un épaississement de la couche intimale est habituellement observée sur les deux côtés. Le dépôt des lipides est parfois observé dans la couche de l'intima épaissie.
- 2) Au niveau des artères du polygone de Willis, le changement sténotique présente des degrés divers et l'occlusion est souvent associée à une hyperplasie fibreuse de la couche intimale, une ondulation de la limitante élastique interne et un amincissement de la couche médiane.
- 3) Il existe un certain nombre de petits vaisseaux (perforantes et des canaux vasculaires anastomotiques), principalement sur le site ou autour du polygone de Willis.
- 4) La présence fréquente de petits vaisseaux collatéraux dans la pie-mère.

Ces critères diagnostiques ne diffèrent pas de la description originale de cette maladie. Cependant, parmi les caractéristiques importantes de la nature progressive de la MMM, la progression angiographique a été classée selon **six stades** en fonction de son aspect, son développement et de la diminution voire la disparition des vaisseaux Moya Moya (**Figure 40** et **Tableau 2**) [3].

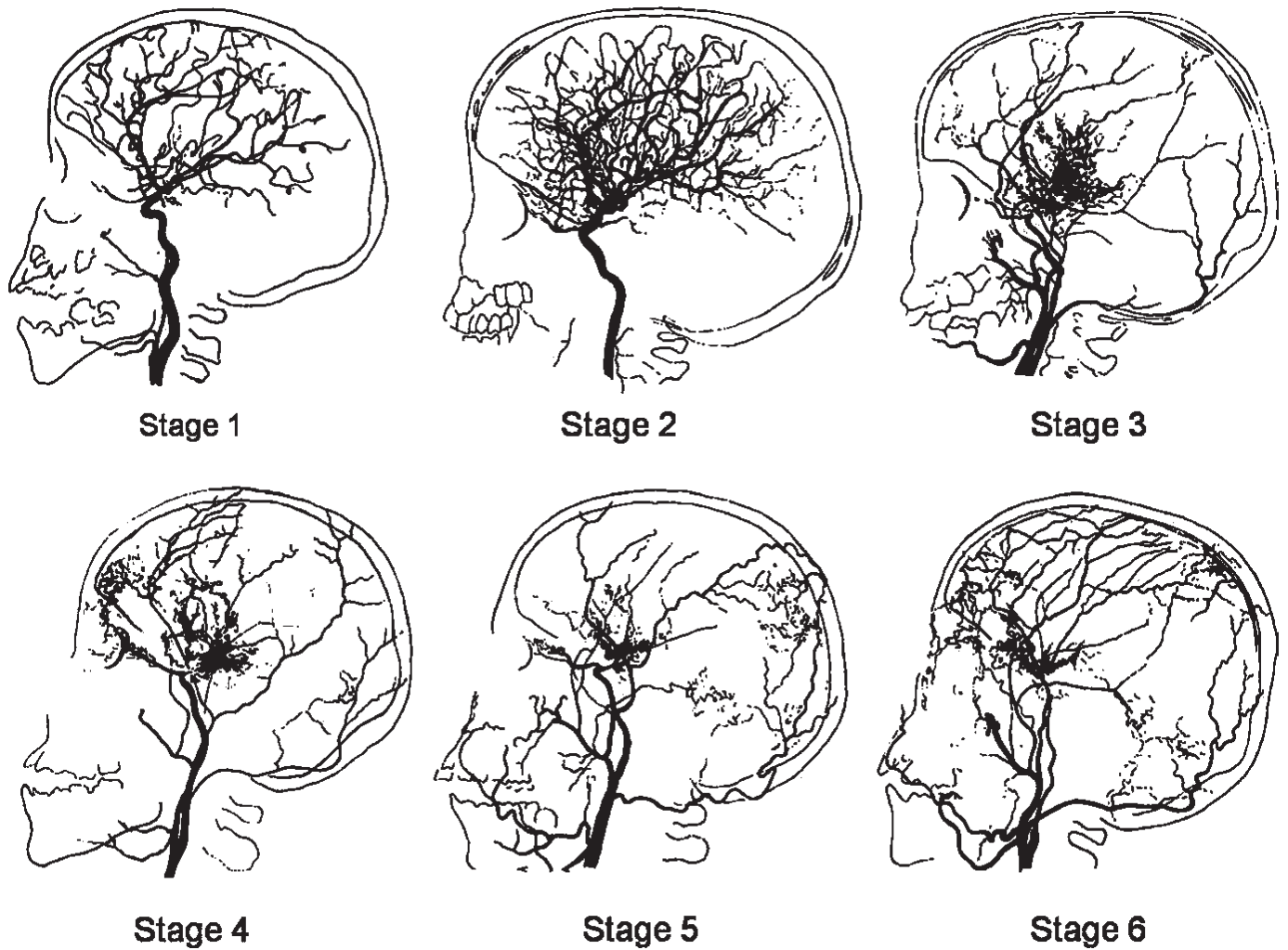


Figure 40 : Schéma montrant les stades angiographiques de la maladie de Moyamoya [3].

Stades	Description
I	Sténose des carotides internes
II	Apparition des vaisseaux Moya Moya
III	Majoration du nombre des vaisseaux Moya Moya
IV	Diminution du nombre des vaisseaux Moya Moya
V	Diminution importante du nombre des vaisseaux Moya Moya
VI	Disparition des vaisseaux Moya Moya

Tableau 2 : Stades évolutifs de la maladie de Moyamoya [3].

III- Epidémiologie :

La MMM est fréquente dans les pays d'Asie de l'Est, tels que le Japon et la République de Corée [14].

Au début des années 1970, plusieurs enquêtes ont rapporté les caractéristiques épidémiologiques de la MMM au Japon. Depuis 1977, un comité de recherche sur cette maladie a été établi par le ministère de la Santé au Japon (RCMJ), et s'est chargé de l'étude de l'épidémiologie de cette maladie. Par la suite, quatre enquêtes nationales ont été menées au Japon en 1984, 1990, 1995, et 2003 respectivement. En République de Corée, une étude de la MMM a été faite pour la première fois en 1988, et plusieurs rapports sur l'épidémiologie de cette maladie ont été publiés dans ce pays [14].

A - Prévalence et incidence au Japon :

Dans la dernière enquête nationale menée au Japon en 2003, le nombre total de patients traités pour la maladie de Moya Moya a été estimé à 7700 basés sur les données des hôpitaux sélectionnés (La population totale du Japon en 2003 était d'environ 120 millions). La prévalence annuelle de la maladie de Moya Moya au Japon a été estimée à 6,03 / 100.000 personnes et l'incidence a été estimée à 0,54 / 100.000 individus. Cette enquête a révélé une augmentation importante du nombre de patients atteints de cette maladie en se basant sur une comparaison entre les trois enquêtes nationales précédentes (qui ont rapporté respectivement : 1900 personnes touchées en 1984, 3300 personnes en 1990, et 3900 personnes en 1994) (**Figure 41**) [14].

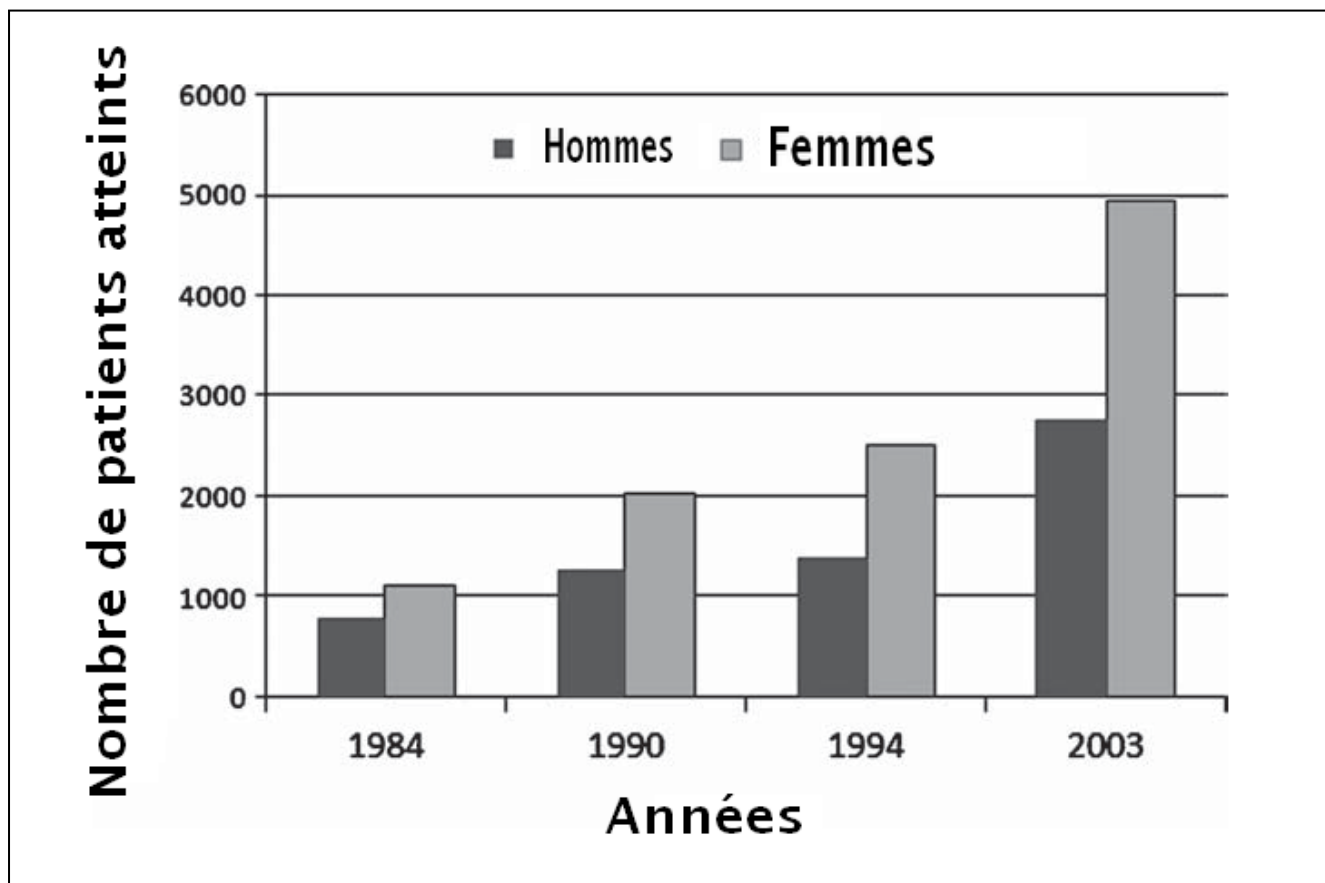


Figure 41 : Augmentation du nombre des patients atteints de la MMM au Japon [14].

Pour éviter un biais de sélection, une étude a été réalisée dans Hokkaido (la deuxième plus grande île du Japon), de 2002 à 2006. Dans cette enquête, la prévalence annuelle et l'incidence de la MMM ont été estimées respectivement à 10,5 / 100.000 individus et 0,94 / 100.000 individus. L'utilisation généralisée de l'IRM pourrait augmenter la détection des personnes asymptomatiques présentant une occlusion du polygone de Willis. La prévalence annuelle de la MMM, y compris cette population asymptomatique a été estimée à 50,7 / 100.000 personnes. Néanmoins d'autres discussions sont nécessaires pour déterminer si ces personnes asymptomatiques présentant une occlusion du polygone de Willis devraient être considérées comme ayant une MMM [15].

B - Distribution mondiale de la maladie de Moya Moya :

Une évaluation des données publiées dans plusieurs pays entre 1972 et 1989 a révélé 1063 cas de MMM dans le monde entier, sauf le Japon. L'étude rapporte 625 cas en Asie, 201 en Europe, 176 en Amérique du Nord et du Sud, 52 en Afrique et 9 cas en Océanie.

Dans une étude de 298 patients atteints de la MMM dans l'État de Washington et de la Californie entre 1987 et 1998, l'incidence a été estimée à 0,086 / 100.000 individus, ce qui était inférieur à celle rapportée au Japon [16].

Cependant, les incidences ethniques varient. L'incidence la plus élevée a été observée chez les américains d'origine asiatique (0,28 / 100.000 personnes-années), suivis par les afro-américains (0,13), les blancs (0,06) et les hispaniques (0,03). Ce rapport a révélé que les facteurs génétiques et environnementaux peuvent influencer l'incidence de la MMM, et que cette maladie est observée plus fréquemment chez les personnes d'origine asiatique (**Figure 42**) [16].

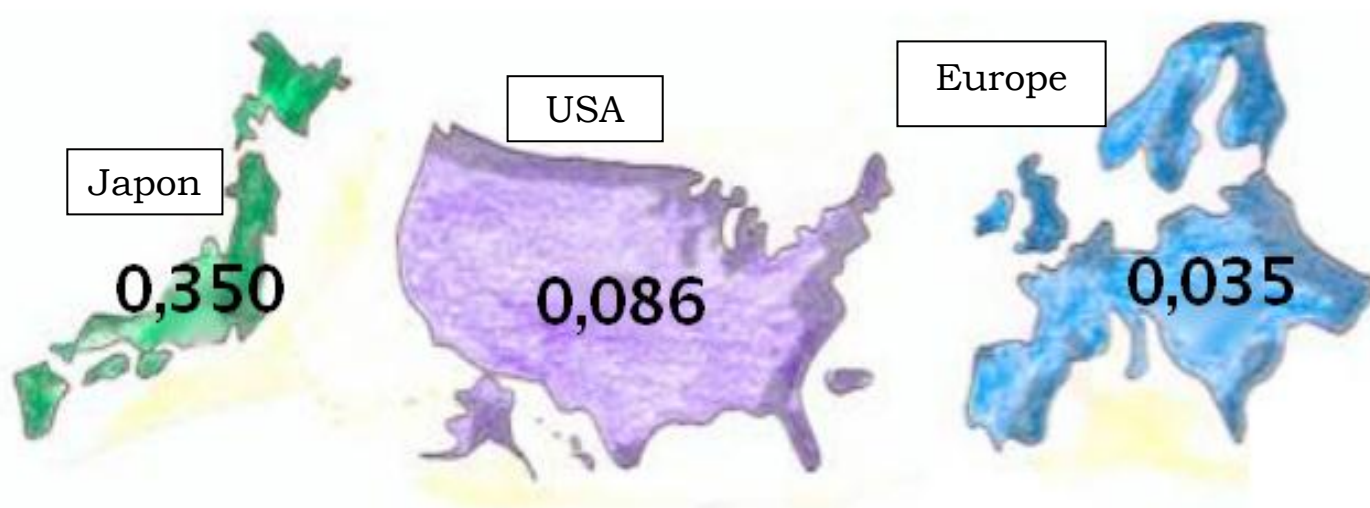


Figure 42 : Dessin schématique des incidences de la MMM au Japon, USA et en Europe [16].

C - Différence entre les sexes :

Le sex-ratio est resté à peu près constant tout au long de ces dernières enquêtes. MMM est beaucoup plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Le sexe-ratio F/H a été évalué dans plusieurs enquêtes et était de 1,6 [18], 1,8 [17], et 2,18 [15].

Notre étude a porté sur trois cas âgés successivement de 22 ans, 45 ans et 42 ans avec un âge moyen de 36,5 ans. Trois de nos patients étaient de sexe féminin et un de sexe masculin, ce qui rejoint les données de la littérature.

D - L'âge de début :

La distribution de l'âge d'apparition chez les patients atteints de la MMM est caractérisée par deux pics. L'enquête nationale qui a été menée au Japon en 1997 a révélé un pic à l'âge de moins de 05 ans et un autre petit pic à l'âge de 40 ans environ. De même, dans la base de données pour RCMJ 2003-2007, deux pics dans la distribution d'âge de début ont été observés, avec un pic à 09 ans et demi et un autre pic inférieur à 40 ans (**Figure 43**) [19].

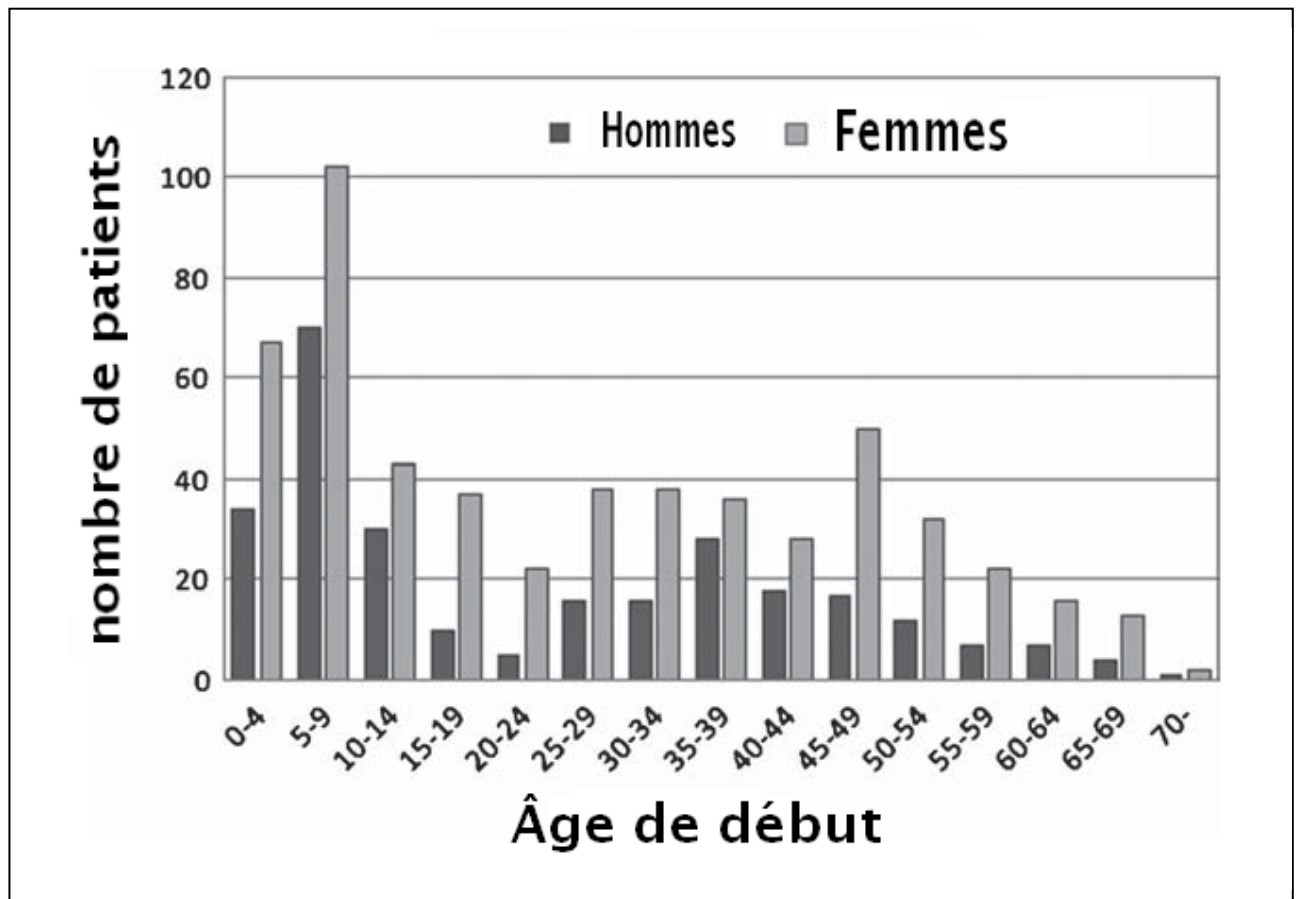


Figure 43 : Âge d'apparition de la maladie de Moya Moya [19].

E- La forme familiale de la maladie de Moya Moya :

Des antécédents familiaux de la MMM ont été observés chez 10 à 15% de tous les patients. Dans une étude comparant 24 cas familiaux avec 131 cas sporadiques, le rapport femmes/hommes était de 5 pour les cas familiaux, mais seulement de 1,6 chez les cas sporadiques [20].

En huit paires parents-enfants, les parents ont présenté leurs premiers symptômes à l'âge de 22-36 ans, mais leurs enfants présentaient des symptômes à un âge plus jeune (05-11 ans). Ces résultats suggèrent que la MMM familiale est fortement associée à l'anticipation génétique avec une prédominance féminine [22].

Les cas familiaux de la MMM ont été signalés à environ 06-12% dans tous les cas. Environ 50-70% des cas familiaux de la MMM se produisent dans la fratrie alors que 24% de ces cas survient entre parent et fils [21].

L'incidence de cette maladie chez les frères et sœurs est d'environ 3%, ce qui est 42 fois plus élevée que dans la population générale. L'incidence de la progéniture est d'environ 2,4%, ce qui est 34 fois plus élevée que dans la population générale [20].

Le mode de transmission de cette maladie n'est pas clair, mais il est plus probable qu'il soit multifactoriel. Le mode de transmission de la MMM familiale est autosomique dominant avec une pénétrance incomplète. Quant à la proportion des personnes touchées dans la descendance totale, 50% indique un mode autosomique dominant et 25% indique un mode autosomique récessif [20].

Le rapport de transmission de la mère à sa descendance a été de 3,44 montrant une prédominance maternelle et la transmission mère-fille a été fréquemment observée (60%). L'âge adulte et les patients asymptomatiques ont été plus fréquemment observés dans la transmission mère-fille. La proportion de jumeaux monozygotes est plus élevée dans la MMM que dans la population générale. La plupart des paires de jumeaux monozygotes étaient des femmes [23].

Pour comprendre le contexte génétique de la MMM, plusieurs analyses de liaison non paramétriques utilisant principalement des paires de frères et sœurs ont été effectuées, ce qui a montré un lien entre les chromosomes 3p24.2-p26, 6q23, 12p12 et 17q25. Le gène responsable de la MMM est situé sur le chromosome 17q25. Le D353050 microsatellite polymorphisme localisé sur le chromosome 3p24.2-p26 a montré une forte liaison d'analyse non paramétrique avec un score de 3,46. L'analyse de liaison de l'inhibiteur tissulaire métalloprotéinase-2 a montré que

dans le chromosome 17q25, il y a un polymorphisme au niveau de la région promotrice qui a été fortement associée à la MMM familiale [25].

En Europe, les formes familiales semblent extrêmement rares. De rares cas familiaux ont été observés en Italie, en Belgique et en France (moins de 05 familles au total). Le risque de découverte d'un nouveau cas au sein d'une famille demeure néanmoins indéterminé.

IV – Génétique :

A- La présence de cas familiaux :

La plupart des patients atteints de la MMM sont des cas sporadiques, mais au Japon, 10-15% de ces malades ont eu la MMM de leurs parents de premier degré. Aux États-Unis, 6% des patients ont eu des antécédents familiaux de la maladie.

La présence de cas familiaux dans de nombreux pays suggère que des facteurs génétiques participent à l'étiologie de la maladie de Moya Moya. Il peut y avoir quelques différences sur le plan clinique entre les cas familiaux et sporadiques. Le ratio femmes/hommes est de 5 dans les cas familiaux et de 1,6 dans les cas sporadiques. L'âge moyen d'apparition est de $11,8 \pm 11,7$ ans dans les cas familiaux tandis que dans des cas sporadiques est de $30 \pm 20,9$ ans [22].

B- Concordance chez les vrais jumeaux :

Hashikata et collègues ont rapporté que la concordance de la MMM entre les vrais jumeaux était de 80%. Tanghetti et ses collègues ont étudié cette maladie chez un des deux jumeaux, et ils ont constaté que la concordance de la maladie chez les jumeaux monozygotes était plus élevée que celle chez les jumeaux dizygotes, mais pas à 100%, ce qui suggère que la MMM serait un trouble génétique avec une pénétrance incomplète, d'où la participation d'autres facteurs à son étiopathogénie [17].

C- Facteur ethnique :

La prévalence de la maladie de Moya Moya connaît une différence entre les ethnies. Elle est élevée dans les pays d'Extrême-Orient, notamment au Japon et en République de Corée, alors qu'elle est faible dans les pays occidentaux [17].

Au Japon, la prévalence et l'incidence annuelle de la MMM ont été estimées respectivement à 3,16 et 0,35 pour 100.000 habitants. Baba et collègues ont rapporté une mise à jour épidémiologique des patients japonais, dans laquelle la prévalence et l'incidence sont trois fois plus élevées que dans le rapport précédent, et les ont alors estimées respectivement à 10,5 et 0,94 / 100.000 habitants [15]. Yonekawa et ses collègues ont rapporté que l'incidence de la MMM au Japon était dix fois plus élevée que dans les pays européens [16].

L'incidence de la MMM aux États-Unis a été examinée par Uchino et ses collègues. Ils ont trouvé 298 patients en Californie et Washington, et l'incidence a été estimée à 0,086 par 100000 habitants.

Chez les américains d'origine asiatique, l'incidence de la maladie est quatre fois plus élevée que chez les américains non asiatiques, ce qui prouve que les facteurs génétiques jouent un rôle dominant comparativement aux facteurs environnementaux [16].

D- Anomalies congénitales de la maladie de Moya Moya :

Plusieurs maladies congénitales causées par des mutations d'un génome, des mutations chromosomiques, ou des mutations génétiques peuvent être parfois associées à une angiopathie cérébrale avec des caractéristiques angiographiques similaires à la maladie de Moya Moya [25].

Un exemple typique d'une maladie congénitale avec des mutations génétiques « le syndrome de Down ». Les enfants atteints de ce syndrome ont un risque accru d'accident vasculaire cérébral. Certains d'entre eux ont présenté un aspect typique de la MMM avec les manifestations occlusives au niveau de polygone de Willis et la formation de néovascularisation sur les images angiographiques. Chez les patients atteints de syndrome de Down, l'incidence de la maladie de Moya Moya serait 30 fois plus élevée que dans la population générale [25].

Le syndrome de Williams est un autre exemple de maladie congénitale avec des mutations chromosomiques, qui est parfois associé à la maladie de Moya Moya. Ce syndrome est provoqué par une délétion de 2 megabases dans le chromosome

7q11.23, dans laquelle environ 20 gènes existent, y compris le gène de l'élastine « ELN ». La surexpression de « ELN » a été rapportée dans des cellules musculaires lisses provenant de patients atteints de la maladie de Moya Moya, ce qui suggère son rôle dans l'étiologie de la maladie [25].

La neurofibromatose de type I est un troisième exemple de maladie avec des mutations de gènes similaires à celles de Moya Moya. Ce trouble est aussi appelé maladie de von Recklinghausen, qui est causée par des mutations dans les gènes de la fibrilline situés sur le chromosome 17q11 [25].

E- Approches pour identifier les gènes responsables de la MMM :

Plusieurs facteurs héréditaires sont susceptibles d'être impliqués dans l'apparition de la MMM en raison de la possibilité d'atteinte de nombreux membres de la famille malgré que son mode de transmission soit resté indéterminé. Récemment, le mode de transmission a été étudié dans 15 familles japonaises issues d'un mariage non consanguin de plus de trois générations. Tous les types de transmission, y compris de père en fils, ont été observés dans ces familles. 59 descendants de 135 (43,7%) étaient tous atteints de la MMM ou porteurs obligatoires. Les auteurs ont conclu que le mode de transmission familial de la maladie de Moya Moya est de type autosomique dominant avec une pénétrance incomplète ou polygénique [26].

Deux approches ont été utilisées pour l'identification de gènes responsables de la MMM : l'analyse de liaison et l'analyse de gènes des candidats. Toutes les études de liaison ont été effectuées au Japon en utilisant des frères et sœurs touchés par la MMM dans la même famille, mais ces études ont été incapables d'identifier le chromosome responsable [26].

Récemment, Mineharu et ses collègues ont analysé 15 descendants de trois générations et ils ont localisé le gène responsable de MMM sur le chromosome 17q25.3 [27]. L'approche des gènes responsables consiste à l'analyse de mutations des gènes, qui sont censés être liés à la maladie de Moya Moya. La régulation anormale de la migration et de la prolifération des cellules musculaires lisses des vaisseaux est censée être l'étiologie de la maladie de Moya Moya. Ces cellules

produisent à la fois la matrice métallo-protéinase (MMP-2 et MMP-9), et la déficience génétique peut diminuer l'invasion des cellules musculaires lisses in vitro et la formation de l'hyperplasie intimale in vivo. Ce qui suggère que les gènes MMP sont de bons candidats pour la maladie de Moya Moya. Kang et ses collègues ont rapporté un polymorphisme génétique dans TIMP4 « un inhibiteur de MMP de type 4 » sur le chromosome 17q25. Ce dernier était significativement associé à la maladie de Moya Moya familiale [28].

F- Identification du premier gène muté dans la MMM :

Récemment, le premier gène muté dans la maladie de Moya Moya a été trouvé par une approche unique. L'isoforme spécifique est une composante majeure de l'appareil contractile des cellules musculaires lisses situées dans le système artériel [29].

Guo et ses collègues ont effectué une analyse de liaison de sept familles avec des anévrismes et dissections de l'aorte thoracique (TAAT), et ils ont localisé le gène TAAT sur le chromosome 10q23-24, dans lequel se trouve l'alpha-actine 2 (ACTA2). Des mutations dans ACTA2 ont été identifiées avec succès dans 14% des familles avec TAAT. Les auteurs ont posé une hypothèse : les porteurs hétérozygotes de mutations ACTA2 prédisposent à des maladies vasculaires autres que TAAT. Ces auteurs ont consulté les dossiers médicaux des membres de la famille TAAT, et ont constaté que les porteurs de la mutation avaient différents types de maladies vasculaires telles que la maladie coronarienne et la maladie de Moya Moya. Dans la même étude, ils ont présenté trois cas atteints de la maladie de Moya Moya, chez lesquels il y avait une sténose sévère des parties terminales des artères carotides internes sans réseau collatéral de suppléance à l'angiographie. Il sera alors intéressant si la mutation d'ACTA2 est trouvée chez d'autres patients de Moya Moya avec des présentations angiographiques typiques [29].

V - Physiopathologie

La MMM a tout d'abord été décrite en 1957 comme une hypoplasie bilatérale des deux artères carotides internes. Bien que des nombreux paramètres génétiques et histologiques aient déjà été révélés, la cause exacte et la pathogenèse de la MMM reste encore peu claire. Concernant la génétique, la littérature récente suggère une pénétrance autosomique dominante avec un mode de transmission polygénique impliquant les chromosomes 3, 6, 8, 12 et 17 chez les patients atteints par la forme familiale de la maladie. Concernant l'histopathologie les deux artères carotides internes atteintes montrent un épaissement de leur intima et une atténuation de leur média (**Figure 44**) [30].

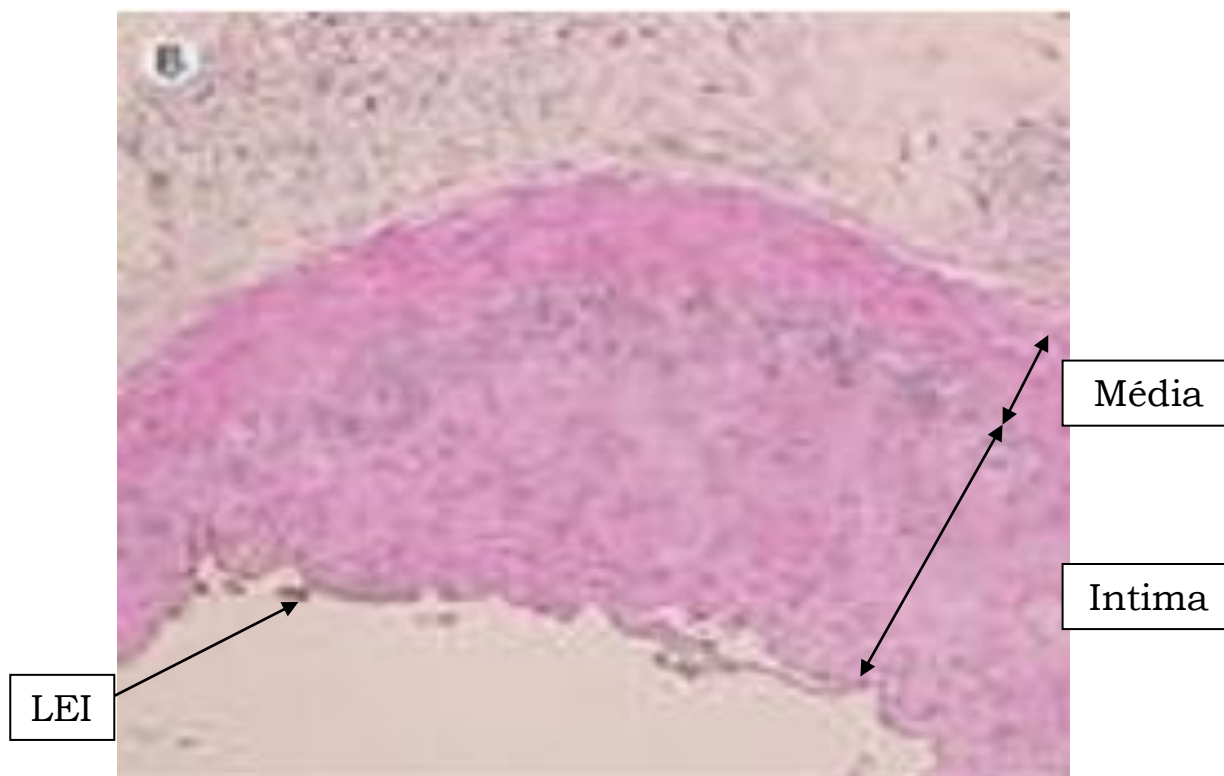


Figure 44 : Portion terminale de l'artère carotide interne avec coloration à l'hématoxyline éosine. On note un épaissement de l'intima, une ondulation irrégulière de la lame élastique interne (LEI) et une atténuation du média (Agrandissement original x 100) [30].

Afin de compenser le rétrécissement des artères, le cerveau crée des collatéraux pour pouvoir délivrer du sang riche en oxygène aux aires cérébrales où la perfusion se fait rare. Ces petits vaisseaux collatéraux, lorsqu'ils sont vus sur une angiographie, elles ont une apparence floue et vaporeuse semblable à des

volutés de fumée. Plus fragiles que les vaisseaux sains, les collatérales appelées vaisseaux Moya Moya peuvent se casser et saigner dans le cerveau, causant une hémorragie cérébrale. Actuellement les protéines majeures supposées créer un rôle actif dans cette pathogenèse incluent les facteurs suivants : vascular endothelial growth factor (VEGF), basic fibroblast growth factor (bFGF), hepatocyte growth factor (HGF), transforming growth factor (TGF) et granulocyte colony-stimulating factor (G-CSF). Il n'y a cependant ni protéine d'inflammation ni de pathologie athéromateuse impliquée dans la MMM [30].

Concernant les recherches en cours, une injection de matériel immuno-embolique dans l'artère carotide commune a été testée par de nombreuses équipes afin de créer un modèle animal pour mieux étudier les causes de la MMM. En 1982, Kasai N. et ses collègues ont étudié cette technique sur des chiens. Suzuki et ses collaborateurs en 1987 sur des rats, Ezura et ses amis en 1992 sur des lapins, et Kamata et ses collègues en 2003 sur des chats. Toutes ces études expérimentales ont réussi à mettre en évidence les changements histologiques typiques vus dans la LEI des artères affectées par la MMM. Ces recherches suggèrent que des facteurs immunologiques peuvent jouer un rôle dans la pathogenèse de cette maladie. En 1997, Yamada et al. de l'université de Gifu au Japon ont rapporté des changements de type Moya Moya dans l'artère carotide interne chez des rats infectés par le « Propionibacterium acnes », suggérant ainsi que cette bactérie puisse également jouer un rôle dans la pathogenèse de la MMM. Cependant, aucune étude n'a encore réussi à clarifier le mode de développement des vaisseaux basaux collatéraux [30].

La pathogenèse de la maladie de Moya Moya n'a pas été entièrement clarifiée. Un mode multifactoriel peut être impliqué dans la survenue de cette maladie. L'incidence rare et le faible taux de mortalité de la maladie, la disponibilité limitée des prélèvements chirurgicaux des carotides internes touchées, et le manque de modèles animaux représentent des obstacles à la recherche fondamentale de MMM. En raison de ces limitations, l'analyse du sang périphérique et du liquide céphalo-rachidien (LCR) de patients a été un moyen efficace d'enquêter sur la pathogenèse de cette maladie. Ce chapitre décrit le rôle des protéines, de cellules et de l'immunité dans la pathogenèse de la MMM [30].

A- Les protéines :

Les changements histopathologiques dans les sténoses/occlusions des grandes artères intracrâniennes dans la MMM sont fibro-cellulaires excentriques, réalisant un épaississement de l'intima et résultant de la prolifération des cellules musculaires lisses et de la fibrose, ce qui suggère l'implication des facteurs de croissance dans cette maladie.

En outre, la formation de vaisseaux collatéraux étendus et la néovascularisation par la revascularisation indirecte à partir d'un tissu vascularisé simplement placé indiquent que des facteurs angiogéniques « facteurs de croissance, les cytokines et leurs récepteurs » jouent un rôle important dans le processus de cette maladie [30].

Des études antérieures ont montré que certains facteurs de croissance ou cytokines sont élevés au niveau de l'artère intracrânienne ou extracrânienne (artère temporale superficielle), dans le sérum et le LCR des patients atteints de MMM. Des exemples notables comprennent: le facteur de croissance des fibroblastes basiques (bFGF), le facteur de croissance transformant- β 1 (TGF- β 1), et le facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGF) [31].

L'augmentation de l'expression du bFGF dans les grandes artères intracrâniennes cérébrales, artères temporales superficielles, et dans le LCR des patients atteints de la MMM a été rapportée précédemment. L'élévation du bFGF chez ces patients peut être un facteur causal majeur pour le développement d'une sténose des principales artères intracrâniennes et l'angiogenèse de la circulation collatérale. A l'inverse, le bFGF a été suggéré d'avoir une valeur thérapeutique, comme son administration par voie topique dans le cortex au moment de la mise au point de la revascularisation favorise la formation de nouveaux vaisseaux. Indépendamment de son rôle neuroprotecteur, le bFGF a également une action vasodilatatrice directe sur les artérioles pie-mériennes et permet d'améliorer le débit sanguin cérébral, ce qui montre qu'il est absent dans la MMM vu l'hypoperfusion cérébrale. En outre, les niveaux d'expression du bFGF peuvent être un marqueur pronostique pour prédire l'étendue de l'angiogenèse, comme ce facteur est apparemment élevé chez les patients présentant une néovascularisation bien

développé après une chirurgie de revascularisation indirecte. Néanmoins, l'augmentation de bFGF dans le LCR n'est pas caractéristique de la MMM [31].

Les niveaux d'expression de TGF- β sont augmentés dans les cellules musculaires lisses dérivées des artères temporales superficielles et dans le sérum des patients atteints de la MMM. Il est suggéré que le TGF- β joue un rôle dans l'accumulation de l'élastine, qui est responsable de l'épaississement de l'intima observé dans la MMM. Cependant, le LCR des patients MMM ne présente pas des niveaux accrus de TGF- β par rapport aux cas témoins [31].

Par ailleurs, le facteur de croissance des hépatocytes (HGF) est fortement exprimé dans la branche d'artère carotide interne, et il est nettement élevé dans le LCR. L'HGF est peu élevé dans le LCR des patients avec un bon développement de la circulation collatérale par la revascularisation indirecte. Par conséquent, il est suggéré que le niveau d'HGF dans le LCR est un prédicteur fiable de l'efficacité de la revascularisation après une chirurgie de pontage indirect, similaire à ce qui a été décrit pour le bFGF [31].

Récemment, certains auteurs ont identifié que l'acide rétinoïque cellulaire se lie à la protéine-I (CRABP-I) dans le LCR de patients atteints de la MMM. Comme CRABP-I atténue l'effet inhibiteur de l'acide rétinoïque sur le facteur de croissance de la prolifération des cellules musculaires lisses, la forte expression de CRABP-I dans le LCR peut être associée à un épaississement d'intima dans MMM. Cependant il reste à déterminer par quelle voie les rétinoïdes sont impliqués dans l'épaississement de l'intima dans la MMM, et si ces molécules constituent un traitement efficace dans la MMM [32].

B – les cellules :

Les résultats histopathologiques provenant des artères du cuir chevelu des patients atteints de la MMM ont révélé la présence d'une néo-intima prononcée similaire à celle trouvée dans les artères intracrâniennes. Par conséquent, les cellules musculaires lisses en culture des artères temporales superficielles ont été étudiées pour évaluer la pathogenèse de l'occlusion vasculaire et de la vasculogenèse anormale. Les résultats pathologiques suggèrent la présence des facteurs

systémiques qui favorisent la migration et la prolifération des cellules musculaires lisses (CML) des médias à l'intima dans la MMM.

L'épaississement de l'intima peut être associé à des altérations morphologiques et biochimiques des composants de la matrice extracellulaire, à savoir l'élastine, le collagène et les protéoglycanes. Le taux de protéines d'élastine est élevé dans les CML provenant des artères temporelles superficielles des patients atteints de la MMM en comparaison avec les CML témoins, ce qui suggère la présence d'élastogenèse anormale in vivo [30].

Les cellules progénitrices endothéliales circulantes (EPCs) jouent un rôle important dans la néovascularisation physiologique et pathologique et peuvent être impliquées dans l'atténuation d'une maladie ischémique [33].

Bien que les caractéristiques d'EPCs aient été étudiées chez les patients atteints de la MMM, il n'y a pas de consensus sur le rôle de ces cellules dans cette maladie. Une étude récente, ayant utilisé des tests de formation de colonies, a trouvé des bas niveaux d'EPCs chez les patients atteints de la MMM par rapport aux témoins. Dans une autre étude qui a utilisé la cytométrie de flux, a été noté des niveaux accrus d'EPCs chez les patients atteints de la MMM par rapport aux témoins. Bien que ces résultats suggèrent que les EPCs induisent des changements vaso-occlusives avec le recrutement d'un réseau vasculaire compensatoire, on ne sait pas si cet effet est la cause ou tout simplement associé à des modifications artérielles pathologiques. Les mécanismes responsables d'apparition de l'épaississement d'intima dans une portion limitée de l'occlusion artérielle, telle que le polygone de Willis, ne sont pas encore claires. D'autres études sont nécessaires pour élucider les rôles fonctionnels exacts d'EPCs dans la pathogenèse de la MMM [34].

C- L'immunité :

Les facteurs immunologiques, l'inflammation, ou la thrombose peuvent être associés à la formation de l'obstruction/sténose intracrânienne des artères carotides internes. La présence de macrophages et de lymphocytes T sur la surface de l'intima épaissie suggèrent la possibilité d'une inflammation chronique de la prolifération des CML. Des molécules d'adhésion endothéliales comprenant des molécules

d'adhésions type intercellulaires (ICAM-1), type vasculaire (VCAM-1), et l'E-sélectine ont été précédemment rapportées pour être augmentées dans le LCR de patients atteints de la MMM, ce qui suggère la présence d'une activation immunologique dans le système nerveux central.

Ces molécules d'adhésion endothéliales sont non seulement associées à l'inflammation, mais aussi activées par l'ischémie tissulaire ou par la néovascularisation. Les niveaux élevés de ces molécules d'adhésion solubles dans le LCR peuvent être le résultat de leur expression accrue dans les cellules endothéliales vasculaires. Les niveaux des isoformes solubles de VCAM 1 et ICAM-1 sont augmentés dans le LCR des patients ayant eu un accident vasculaire cérébral (AVC), une hémorragie méningée ou des traumatismes crâniens. Cependant il n'y a aucune différence dans les niveaux de ces molécules d'adhésion sériques entre les groupes témoins et les patients atteints de MMM [35].

Une interaction possible entre le système immunitaire et la paroi du vaisseau a été suggérée dans la MMM. Les stimuli inflammatoires peuvent induire des cytokines qui comprennent l'interleukine-1 (IL-1) et TGF- β . L'IL-1 induit la libération de TGF- β 1 à partir des CML et de cellules inflammatoires chez les patients atteints de la MMM. Dans la MMM, la stimulation des CML par l'interleukine-1 β (IL-1 β) conduit à la libération de Prostaglandine E2 (PGE2) dans le milieu via l'activation de la cyclooxygénase-2 (COX-2). Les quantités excessives de PGE2 peuvent augmenter la perméabilité vasculaire et diminuer le tonus vasculaire ce qui pourrait induire et promouvoir le développement d'un épaississement de l'intima dans la MMM. Des quantités excessives de PGE2 inhibent également la migration et la prolifération des CML qui pourraient être nécessaires pour la réparation rapide de la lésion de la paroi vasculaire, ce qui se traduit par l'augmentation continue de la perméabilité vasculaire et la facilité d'exposition prolongée des vaisseaux par des constituants du sang [35].

L'auto-immunité peut également être pertinente dans la MMM, car les auto-anticorps sont plus fréquemment détectés dans le sérum et dans le LCR de ces patients que chez ceux des sujets témoins. Les résultats histologiques dans les vaisseaux sont également considérés comme semblables à des modifications inflammatoires chroniques observées dans la périartérite ou dans la maladie de

Kawasaki. Cependant, la rareté d'autres caractéristiques inflammatoires histologiques et biochimiques, s'oppose à ce point de vue. Même si un processus auto-immun a été impliqué dans la MMM, d'autres études demeurent nécessaires pour élucider la participation directe de l'auto-immunité dans les changements pathologiques de cette maladie [30, 36].

La thrombogénèse a été aussi impliquée dans la MMM comme facteur causal. Des analyses systématiques ont été effectuées chez ces malades ont révélé qu'un tiers des patients examinés avaient des tendances thrombotiques soit congénitales ou acquises, qui ont favorisé la thrombose. Des états thrombotiques ou thrombophiliques accompagnent parfois des images angiographiques similaires à la MMM et conduisent à l'infarctus cérébral. Ces résultats suggèrent que le thrombus joue un rôle essentiel et contributif dans la MMM et dans l'ischémie cérébrale consécutive [36].

VI – Circonstances de découverte :

Le diagnostic de la maladie ou d'un syndrome de Moya Moya est toujours évoqué à partir des résultats d'une imagerie cérébrale (TDM cérébral, IRM cérébrale, Angiographie). Le plus souvent, cet examen est effectué à l'occasion d'un déficit neurologique ou de céphalées. Toutefois, il peut être réalisé pour un autre motif (un traumatisme crânien par exemple) et mettre en évidence un rétrécissement des artères, alors qu'aucun symptôme n'est encore présent. Le diagnostic de maladie de Moya Moya « probable » sera retenu lorsque le caractère bilatéral est absent, cette forme étant plus fréquente chez l'adulte. Selon les études, 10 à 39% des formes unilatérales au moment du diagnostic sont devenues bilatérales durant le suivi [37].

La MMM de l'enfant se caractérise par la répétition d'accidents ischémiques focalisés, survenant le plus souvent sur un mode aigu, quelquefois inaugurés par des crises convulsives ou des céphalées, et se traduisant par des déficits moteurs, des troubles de la parole, des troubles visuels, des paresthésies, des mouvements anormaux ou une atteinte des nerfs crâniens. Cette dernière est surtout l'apanage des formes évoluées qui aboutissent en outre soit à un retard psychique, soit à des signes de détérioration (30 à 50 % des cas) [37].

La MMM de l'adulte se manifeste presque toujours par une hémorragie cérébro-méningée, de survenue brutale et parfois fatale. Dans les autres cas, la symptomatologie est le plus souvent régressive, les récurrences sont moins nombreuses que chez l'enfant et sont plus espacées [37].

Les deux caractéristiques cliniques cardinales de la MMM sont des attaques ischémiques ou des hémorragies intracrâniennes. Cependant, les principales manifestations cliniques de la MMM diffèrent entre les enfants et les adultes. La plupart des enfants atteints de la MMM développent des accidents ischémiques transitoires (AIT) ou un infarctus cérébral, alors que près de la moitié des patients adultes développent une hémorragie intracrânienne, et l'autre moitié développe un AIT ou infarctus cérébral, ou les deux. En ce qui concerne la différence ethnique, les caractéristiques cliniques au cours de la MMM chez les blancs diffèrent clairement de la maladie de Moya Moya chez les Asiatiques dans le moment de l'apparition de la maladie et le taux d'hémorragie [37].

A- Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques :

Le Tableau clinique le plus fréquemment observé dans la MMM, en particulier chez les enfants est l'AIT récurrent, sans séquelles neurologiques. Les signes neurologiques focaux, y compris l'hémiplégie, la dysarthrie, l'aphasie, les troubles sensoriels disparaissent en quelques heures. Les AIT sont typiquement induits par l'hyperventilation ou l'apnée, par exemple lorsque l'enfant pleure ou joue avec un instrument à vent ou un harmonica. Certains patients peuvent éprouver une attaque après avoir mangé des nouilles chaudes et épicées. Ces événements neurologiques semblent avoir un mécanisme vaso-actif sensible à un déséquilibre acido-basique, et non pas par des simples mécanismes thromboemboliques [38].

Selon Todd, l'hémiplégie doit être différenciée de la paralysie postcritique. L'AIT, les infarctus récurrents et la progression rapide de la maladie sont fréquemment observés dans la MMM et se sont présentés avant l'âge de six ans. Au fil du temps, la maladie peut rester stable, elle suit généralement un cours progressif avec une déficience motrice grave et une détérioration intellectuelle [39].

B- L'hémorragie intracrânienne :

Bien que les attaques ischémiques puissent survenir chez les patients adultes, l'hémorragie intracérébrale, intraventriculaire ou méningée survient plus fréquemment chez les adultes que chez les enfants. Environ la moitié des patients adultes atteints de la MMM développent une hémorragie intracrânienn [40].

Deux principales causes de saignements intracrâniens dans la MMM sont la rupture des vaisseaux dilatés et fragiles ou la rupture d'un anévrisme sacculaire dans le polygone de Willis [40].

L'hémorragie est due à un stress hémodynamique persistant de ces vaisseaux qui se produit dans les noyaux gris centraux, le thalamus ou dans la région péri-ventriculaire. La deuxième cause, c'est la rupture d'un anévrisme sacculaire située autour du polygone de Willis qui survient le plus souvent au niveau de la bifurcation de l'artère basilaire ou à la jonction de l'artère basilaire et l'artère cérébelleuse supérieure. Le système vertébro-basilaire joue un rôle important dans la fourniture de la circulation collatérale chez les patients atteints de la MMM. Ainsi, le stress hémodynamique est probablement induit par la formation d'un anévrisme sacculaire dans le système vertébro-basilaire et la rupture de cet anévrisme provoque une hémorragie méningée. Une troisième cause de saignement intracrânien chez les patients adultes atteints de la MMM est la rupture des artères collatérales dilatées sur la surface du cerveau, bien que ce soit rare. La grossesse et l'accouchement peuvent augmenter le risque d'accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique [40].

C- Autres symptômes neurologiques :

La convulsion est la troisième manifestation la plus courante dans la MMM chez les enfants. Environ 20 à 30% des cas présentent des crises convulsives. Ces crises récurrentes dans la MMM doivent être considérées comme des symptômes d'épilepsie liées à la localisation cérébrale et peuvent se manifester par des convulsions tonico-cloniques secondairement généralisées. Les caractéristiques cliniques et l'évolution d'épilepsie dans la MMM sont les mêmes que les AIT ou l'infarctus cérébrale dans cette maladie [41].

Le déclin cognitif progressif et le retard mental sont présents dans plus de la moitié des cas, et les patients qui ont une ischémie cérébrale avant 5 ans développent habituellement un retard mental progressif [41].

D- Céphalées :

Le Comité de recherche du Ministère de la Santé, du Travail et de la Prévoyance au Japon a classé le type de début de la MMM en «hémorragie», «épilepsie», «infarctus cérébral» et «AIT ». Plus récemment en 2003, « céphalée » a été inscrite comme l'un des types d'apparition de la maladie par ce comité. Sur la base de l'enquête la plus récente par ce comité, 57 patients (6%) ont présenté des céphalées comme premier symptôme parmi 962 patients atteints de la MMM (**Tableau 3**) [42].

Les modalités récentes de diagnostic non invasif dans la MMM telles que l'IRM et l'angio-IRM ont montré que l'incidence de la MMM asymptomatique pourrait être plus élevée que précédemment, ce qui représente 3% (32 patients) chez 962 patients atteints de Moya Moya [42].

Un nombre important de patients adultes considérés comme asymptomatiques ont des céphalées. Ils sont soupçonnés d'avoir un AIT dans leur enfance, qui est spontanément résolu au cours de leur adolescence par la baisse de débit sanguin cérébral dans leur adolescence et à l'âge adulte [42].

Selon l'enquête menée par l'association des patients atteints de la MMM et leurs familles, plus de 50% des patients atteints se plaignent de céphalées [42].

Manifestation clinique	Nombre de patients
Accident ischémique transitoire (AIT)	353 (37%)
Hémorragie intracrânienne	186 (19%)
Infarctus cérébral	165 (17%)
AIT Crescendo	63 (7%)
Céphalées	57 (6%)
Epilepsie	29 (3%)
Asymptomatique	32 (3%)
Autres	13 (1%)
Incertain	64 (7%)

Tableau 3 : Le type de début de la maladie chez 962 patients atteints de Moya Moya [42].

Les patients atteints de la MMM se plaignent souvent de céphalées avant la chirurgie, après la chirurgie ou durant les deux périodes, et ce symptôme est l'un des principales plaintes caractérisant cette maladie. Les céphalées préopératoires étaient considérées comme liées à une hypoperfusion, car il a été rapporté qu'ils peuvent disparaître après une chirurgie de revascularisation. Ce phénomène est particulièrement documenté après revascularisation indirecte de la pie-mère dans la maladie de Moya Moya pédiatrique. Il a été considéré comme une sorte de migraine ou causé par des changements hémodynamiques, tandis que la cause exacte n'a pas été déterminée. Seol et ses collègues ont analysé 204 cas chirurgicaux de la MMM pédiatrique et ont constaté que les céphalées préopératoires étaient présentes chez 21,6% des patients (44 sur 204) et ces céphalées étaient considérées comme les principaux symptômes. Les céphalées post-opératoires ont été observées chez 63% des patients (28 des 44 malades qui avaient des céphalées préopératoires), et chez 6,3% (10 sur 160) qui n'avaient pas de céphalées avant. Cependant, l'aggravation des céphalées n'était pas corrélée aux résultats de l'IRM ou de la tomographie d'émission monophotonique (TEMP) en post-opératoire, ce qui suggère que le recrutement progressif et la redistribution du flux sanguin, ainsi que le compromis hémodynamique pourraient être la cause de ces céphalées chez les patients atteints

de la MMM. L'auteur a réalisé une intervention de revascularisation directe (anastomose de l'artère temporale superficielle et ACM) pour 13 patients souffrants de céphalées significatives. En conséquence, 11 des 13 patients (84,6%) ont présenté une amélioration notable de leurs céphalées après la chirurgie [43, 44].

E- Mouvements involontaires :

En ce qui concerne la prédilection de sexe dans la MMM associée à des mouvements involontaires, les femmes sont plus souvent touchées que les hommes. La prédominance féminine semble être particulièrement marquée pour la maladie associée à la chorée (rapport 1:4). La grossesse pourrait être un facteur de risque pour des mouvements involontaires associés à cette maladie [45].

L'âge de début varie de l'enfance à l'âge adulte et il est identique pour les différents sous-types ischémiques de la maladie. Habituellement, les changements occlusifs sévères dans la partie terminale de l'artère carotide interne se trouvent sur le côté opposé à celui des branches concernées, ou des deux côtés [20, 45].

L'association d'une grande variété des mouvements involontaires avec la MMM a été rapportée dans la littérature. Le spectre de ces mouvements involontaires comprend la chorée, les mouvements choréo-athétosiques, la dyskinésie, la dystonie, les tremblements et l'épilepsie partielle. Certains d'entre eux se produisent d'une manière paroxystique, tandis que d'autres peuvent être déclenchés par le début de certains mouvements ("kinésigéniques»), par une forme particulière d'exercice ou par différents types de manœuvres d'hyperventilation. Les mouvements sont habituellement transitoires, d'une durée allant de quelques secondes à quelques mois, et sont rarement constants [45, 46].

Le principal mécanisme d'apparition de ces mouvements involontaires est l'ischémie cérébrale induite par une sténo-occlusion des artères du polygone de Willis. Tous les exercices induisant une hyperventilation, comme le fait de chanter ou de pleurer et toute excitation émotionnelle, peut précipiter ces symptômes, car ils produisent une vasoconstriction cérébrale. Cette hypothèse est étayée par le fait que la chirurgie de revascularisation est associée à la résolution de ces mouvements involontaires ou au moins une diminution significative de leur fréquence [46].

Bien que les sites de lésion classiques chez les patients ayant une chorée-athétose sont les ganglions de la base, en particulier le striatum, des preuves récentes ont révélé que toute désolidarisation entre les noyaux gris centraux et le cortex cérébral, même la substance blanche sous-corticale, provoque des lésions qui peuvent causer des mouvements involontaires en interrompant les circuits d'Alexander et Crutcher. Par exemple, un tremblement est déclenché par une hypoperfusion hémisphérique diffuse causée par une sténose sévère de l'artère carotide interne. De même, dans la MMM, les tremblements et les autres mouvements involontaires sont soupçonnés d'être induite par une occlusion artérielle intracrânienne majeure. En effet, chez les patients atteints de la MMM avec une héli-chorée, le développement d'une hypoperfusion hémisphérique du côté opposé à celui des branches touchées a été observé par des images de SPECT et PET scan. Un autre mécanisme possible est la perturbation des hormones sexuelles, parce que les changements hormonaux ont été impliqués dans la physiopathologie de la chorée (c'est à dire, " chorée gravidique " ou chorée induite par les œstrogènes) [45, 47, 48].

Les médicaments contraceptifs oraux peuvent également être un facteur de risque pour le développement de la chorée ou encore pour la MMM elle-même. Le troisième mécanisme plausible est l'hyperthyroïdie qui a également été impliquée dans le développement de la maladie de Moya Moya [49]. L'hyperthyroïdie peut être un facteur favorisant l'apparition de la chorée, probablement en modifiant les fonctions des noyaux gris centraux par l'augmentation de la sensibilité des récepteurs dopaminergiques. En outre, les hormones thyroïdiennes peuvent également contrôler l'expression des gènes régulant les fonctions motrices du système nerveux central [50].

Comme c'est le cas pour les mouvements involontaires associés à d'autres conditions, l'halopéridol est très efficace pour contrôler les mouvements choréiques associés à la MMM. Les chirurgies de revascularisation sont aussi bénéfiques, par l'intermédiaire de la normalisation de la hypoperfusion cérébrale. Bien que les deux types de chirurgie de revascularisation (directe/indirecte) sont efficaces, les effets les plus rapides peuvent être attendus (dans les 2 jours à quelques semaines) suite à une dérivation directe. La revascularisation optimale est choisie en fonction de l'âge, des symptômes et des résultats du patient sur les images de perfusion cérébrale [50].

Dans notre série, deux de nos patients ont présenté un accident vasculaire cérébral ischémique alors que le troisième a développé un accident vasculaire cérébral hémorragique. Un de ces malades a présenté des céphalées en casque avant l'installation de l'AVC tandis que les autres ont installé l'AVC de façon brutale. Aucun de nos malades n'a présenté des crises convulsives, des mouvements anormaux ou d'autres symptômes associés.

VII – Examens complémentaires :

A- Biologie :

La place des examens biologiques dans le diagnostic de la MMM est limitée, ils sont essentiellement réalisés dans le cadre de bilan étiologique des accidents vasculaires cérébraux afin d'éliminer d'autres diagnostics différentiels.

Ces examens comprennent :

- Numération formule sanguine, plaquettes.
- Glycémie à jeun, bilan électrolytique.
- CRP.
- Bilan de coagulation (Temps de céphaline activé, Taux de Prothrombine et le fibrinogène).
- Bilan lipidique (Triglycéridémie, cholestérol total, LDL et HDL).
- Fonction rénale, clairance de la créatinine et protéinurie à la bandelette urinaire.
- Bilan hépatique (transaminases, gammaGT, phosphatases alcalines).
- Recherche de toxiques : cannabis, cocaïne, amphétamines sanguins et urinaires à discuter si étiologie autre évidente.
- Hémoglobine glyquée en cas de diabète
- Hémocultures en cas de fièvre.
- Ponction lombaire.
- Sérologies VIH et syphilitique.
- Immunologie sur arguments cliniques ou biologiques d'orientation.
- D-dimères, Anticorps anti phospholipides.
- Dosage plasmatique de l'homocystéinémie totale, lactates et pyruvates sanguins.

B- Electroencéphalogramme : EEG

L'hyperpnée provoque une décharge delta rythmique qui persiste plusieurs minutes après l'arrêt de l'hyperventilation. Cette activité se cantonne habituellement, ou est plus marquée sur l'hémisphère opposé aux phénomènes parétiques. Parfois ceux-ci surviennent au cours de l'enregistrement EEG [51].

Ce phénomène est très vraisemblablement la conséquence de la vasoconstriction induite par l'hypocapnie provoquée par l'hyperventilation. La même explication vaut pour les accidents neurologiques provoqués par l'hyperventilation après effort. Ces modifications électroencéphalographiques à l'hyperpnée sont très caractéristiques de la MMM, et constituent un moyen de la suspecter, surtout dans ses formes atypiques ou trompeuses [51].

Dans notre série, aucun malade n'a bénéficié d'un examen EEG.

VIII- Radiologie :

A- La tomodensitométrie (TDM) :

La TDM est la modalité radiologique la plus pratique et la plus disponible dans la plupart des hôpitaux. Par conséquent, il est concevable que le scanner soit utilisé comme premier outil de diagnostic dans la plupart des cas. Toutefois, il est bien connu que le scanner ne peut pas offrir des informations de diagnostic sur la maladie de Moya Moya [3].

Dans les stades avancés, l'infarctus cérébral et l'atrophie cérébrale inhabituelle sont bien reconnus même en TDM. Toutefois, dans le scanner, le changement et le développement sténo-occlusif des vaisseaux Moya Moya ne sont pas représentés car le système vasculaire tel que le polygone de Willis montre une densité non spécifique. Des examens plus approfondis, comme l'IRM à haute résolution/ARM sont recommandés. En outre, les céphalées rebelles au traitement observées chez les patients pédiatriques doivent aussi être vérifiées avec l'IRM pour exclure cette maladie [3].

D'autre part, la TDM reste toujours la modalité la plus fiable pour le diagnostic d'un événement hémorragique. Dans la MMM, l'hémorragie la plus fréquente est considérée comme intra-ventriculaire et intracérébrale (**Figure 45**) [3].

Dans notre série, le scanner cérébral a été réalisé chez tous les malades et en urgence dans un délai allant de 1 à 5 h. Deux patients avaient un AVC ischémique tandis que le troisième avait un AVC hémorragique.

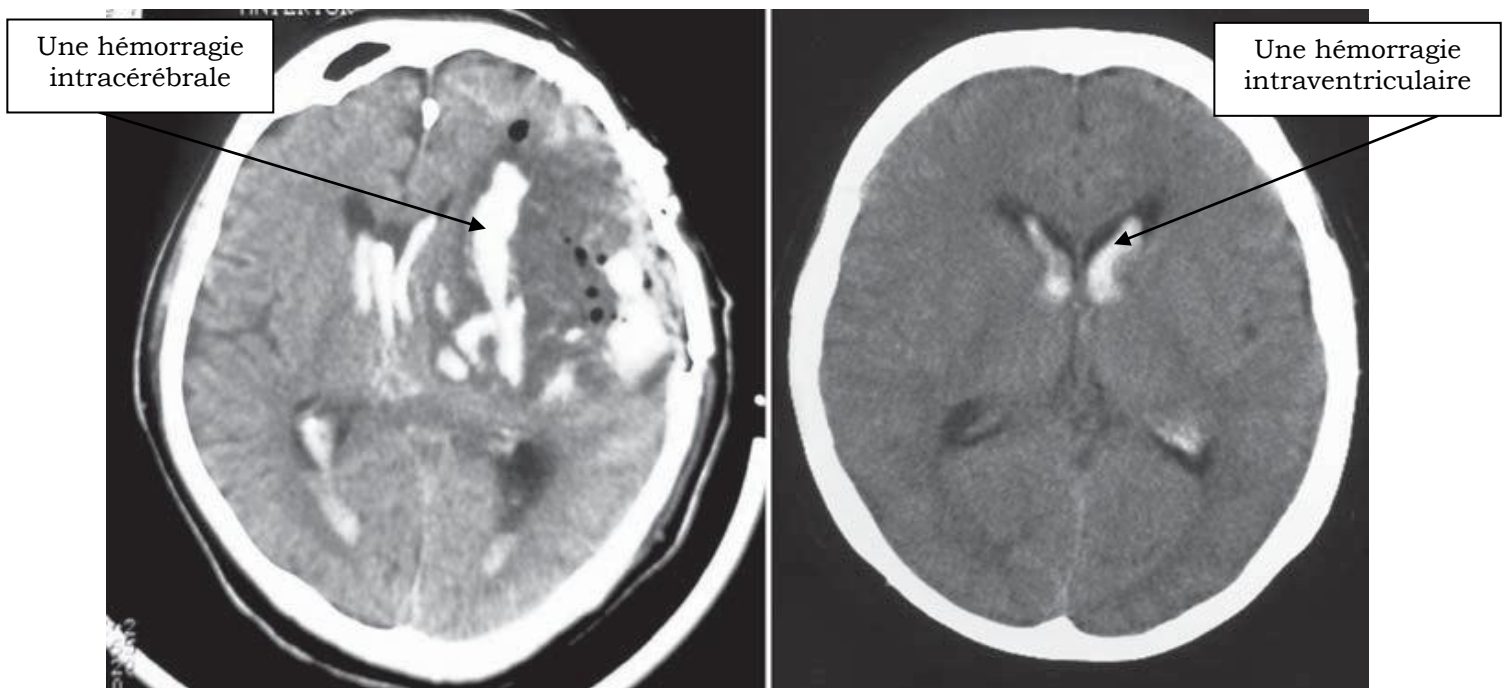


Figure 45 : A gauche : Une hémorragie intracérébrale associée à une hémorragie intraventriculaire et à droite : Une hémorragie intraventriculaire isolée [3].

B- Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM cérébrale précise le bilan lésionnel (lésions ischémiques et hémorragiques) et oriente vers le diagnostic de la MMM, Le meilleur signe indirect est la visualisation d'une multitude de vides de signal dans les citernes de la base. Un autre signe indirect décrit plus récemment est le « signe du lierre » ou "ivy sign" sur la séquence FLAIR correspondant à un ralentissement circulatoire dans les vaisseaux piaux de la convexité et un épaissement arachnoïdien [52].

Les directives pour le diagnostic de la maladie de Moya Moya au Japon par le ministère japonais de la Santé a introduit IRM et ARM comme une modalité de

diagnostic non invasif. Ces deux examens ont été reconnus comme un outil de diagnostic fiable avec une grande sensibilité et spécificité à la suite de l'évolution remarquable de la technologie de l'IRM. Cependant, il faut reconnaître que la qualité de l'IRM/ARM est fortement dépendante de l'appareil, en particulier, pour la force du champ magnétique statique. En d'autres termes, il faut garder à l'esprit que les images obtenues à l'aide d'une machine 1.5 Tesla ou plus est une exigence minimale pour le diagnostic fiable et correct de la maladie de Moya Moya [52].

Le changement sténo-occlusif du polygone de Willis a été bien décrit dans les images pondérées en T2 axiales au niveau des citernes de la base (au niveau d'étoile de David) (**Figure 46**). Plus de deux vides de signal suggérant que les vaisseaux Moya Moya doivent être confirmés par IRM au niveau des ganglions de la base (**Figure 47**) [52].

En général, ces vides de signal ne sont pas toujours bien visibles sur les images pondérées en T2. En effet, l'image coronale pondérée en T1 et T2 est plus sensible à révéler les vaisseaux Moya Moya (**Figure 48**). En outre, les séquences pondérées en T2* peuvent révéler de petites hémorragies silencieuses chez les patients atteints de Moya Moya (**Figure 49**) [52].

Dans notre série, aucun malade n'a bénéficié d'une l'IRM cérébrale.

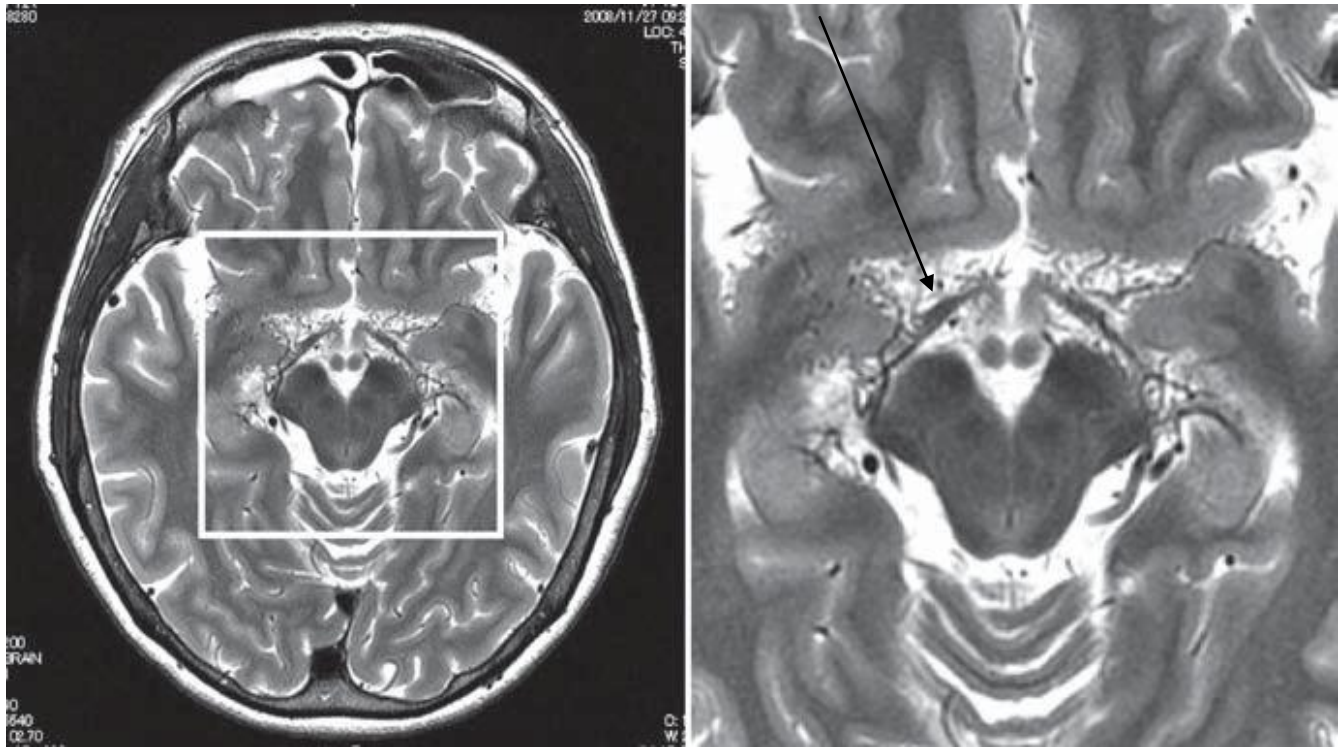


Figure 46 : A gauche : Une image entière d'IRM pondérée en T2 au niveau des citernes de la base. Et à droite : Une image agrandie de celle de gauche. La partie horizontale de l'artère cérébrale moyenne n'est pas identifiée. D'autre part, les petits espaces vides de signal sont caractéristiques des vaisseaux Moya Moya [52].

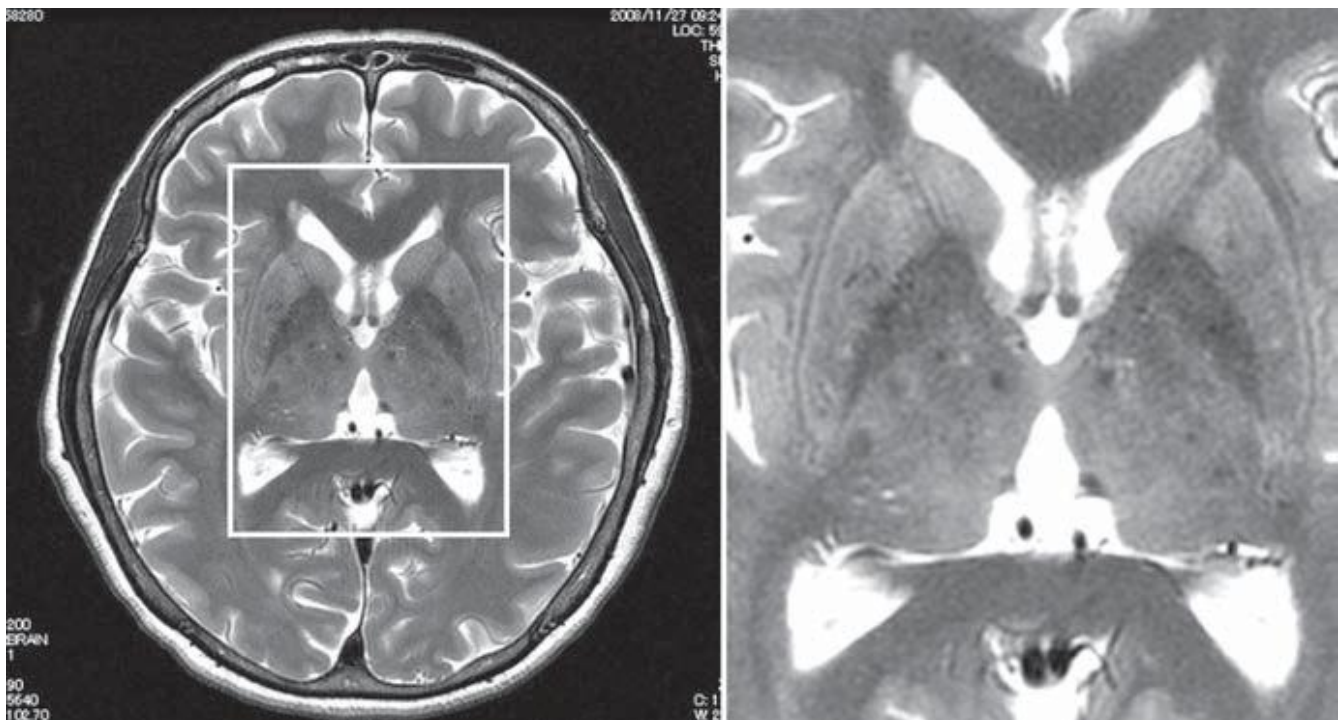


Figure 47 : A gauche : Image complète pondérée en T2 au niveau des noyaux gris centraux. Et à droite, des petits vides de signaux au niveau du noyau lenticulaire et des deux thalamus [52].

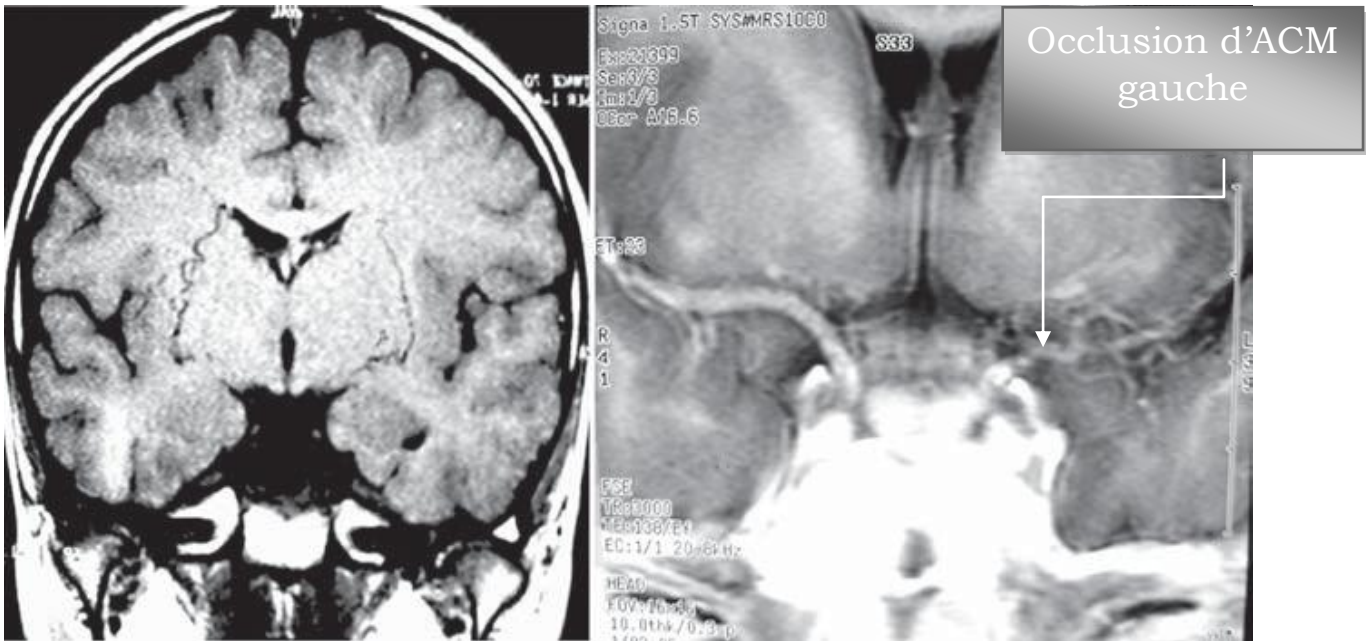


Figure 48 : A gauche : Image coronale pondéré en T1 montrant le signe de lierre spécifique dans MMM, bien développé au niveau des ganglions de la base. Et à droite, une très bonne image pondérée en T2 montre clairement le changement sténo-occlusif de l'artère cérébrale moyenne gauche [52].

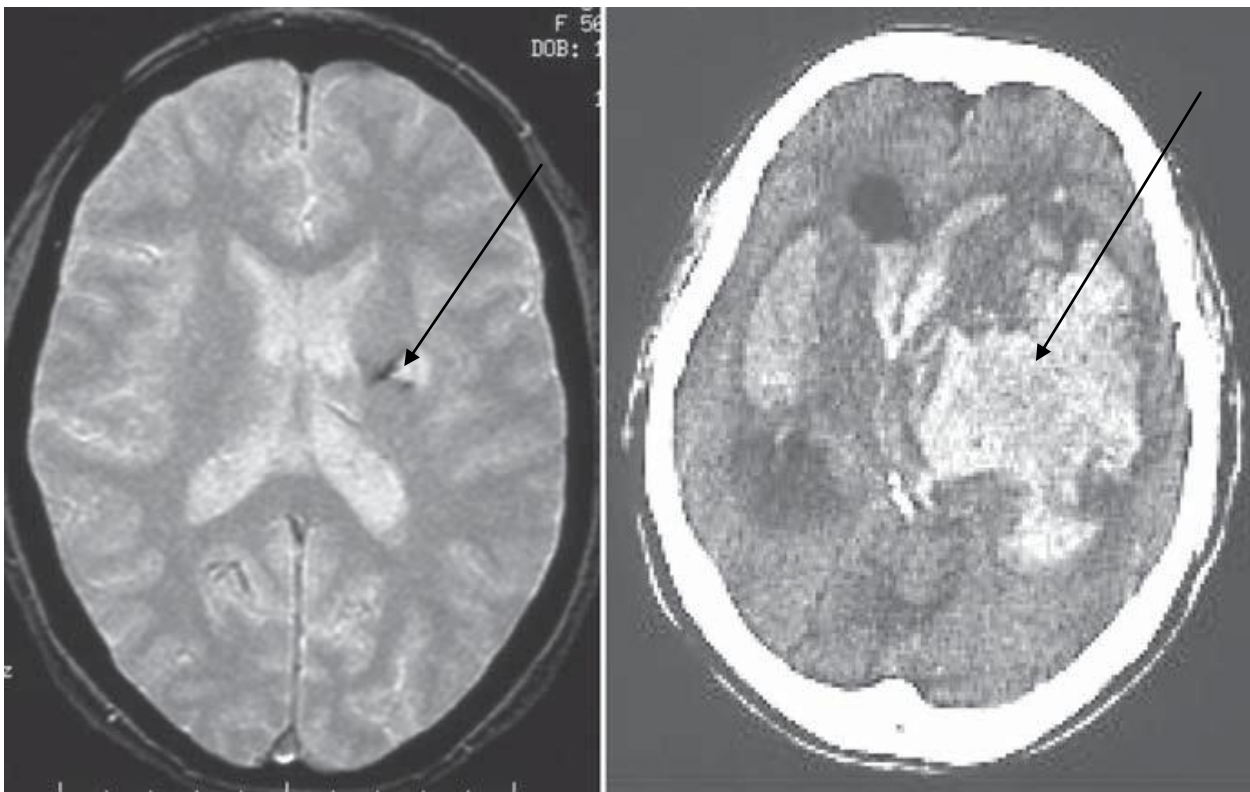


Figure 49

A gauche : Image pondérée en T2* chez des patients symptomatiques de MMM montre le dépôt d'hémosidérine suggérant une petite vieille hémorragie au niveau des noyaux gris centraux gauches.

A droite : Même patient observé pendant plus de 2 ans. Une grave hémorragie intracérébrale fatale s'est produite [52].

C- Angiographie numérisée avec soustraction par voie artérielle

L'angiographie cérébrale reste le gold standard du diagnostic de la MMM, et elle est indispensable pour réaliser une cartographie préopératoire en vue d'un geste de revascularisation [53].

Elle montre typiquement des sténoses ou des occlusions des parties terminales des carotides internes (C1 et C2), et proximales des artères cérébrales moyennes et antérieures et parfois des artères cérébrales postérieures (25% des cas). Cet aspect est associé au développement d'un important réseau anastomotique collatéral. Ces aspects angiographiques constituent les critères diagnostiques de la MMM. Le diagnostic est certain en présence d'anomalies bilatérales, sinon le diagnostic de la MMM demeure probable [53].

L'angiographie conventionnelle n'est pas obligatoire si ces critères sont établis à l'angio-IRM [53] :

- Le premier réseau appelé «basal Moya Moya» est constitué d'artères perforantes dilatées.
- Le deuxième réseau comporte une dilatation des artères choroïdiennes antérieures et péricalleuses postérieures donnant une circulation collatérale.
- Le troisième réseau appelé «éthmoïdal Moya Moya» est composé d'une dilatation des artères ethmoïdales antérieures et postérieures.

Dans certains cas avancés de la maladie, l'angiographie peut montrer un réseau vasculaire anormal de la voûte crânienne appelé « vault Moya Moya ». La cartographie de l'angiographie cérébrale permet également de préciser l'efficacité du geste thérapeutique (bypass) entraînant la régression des vaisseaux collatéraux Moya Moya. Des études plus récentes ont constaté une augmentation de l'ADC « coefficient de diffusion apparente » et de la diffusion au sein de la substance blanche d'apparence normale dans la MMM, qui est expliquée par le phénomène de vol vasculaire. D'autres études ont démontré l'utilité de la séquence de perfusion dans le triage préopératoire et le suivi post-opératoire après chirurgie de revascularisation [53].

L'angiographie cérébrale reste toujours la modalité de diagnostic la plus fiable, mais il y a d'autres modalités telles que l'ARM et L'angiographie par tomodensitométrie en 3 dimensions (3D-CTA) qui permettent une qualité tout à fait

compatible à celle de la DSA. La représentation des vaisseaux Moya Moya avec le développement de la circulation collatérale n'est pas toujours claire dans l'ARM et l'IRM. En outre, l'angiographe représente essentiellement l'aspect morphologique de la vascularisation qui n'est pas nécessairement identique à la véritable circulation du flux sanguin (**Figures 50 et 51**) [54].

En outre, comme cela est bien connu, un micro-anévrisme est censé être la cause de l'hémorragie intracérébrale ou intra-ventriculaire. Le diagnostic de ce petit micro-anévrisme n'est pas toujours possible avec d'autres modalités, à l'exception de la DSA [54].

Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'une artériographie cérébrale, qui a posé le diagnostic de la MMM pour tous ces patients.

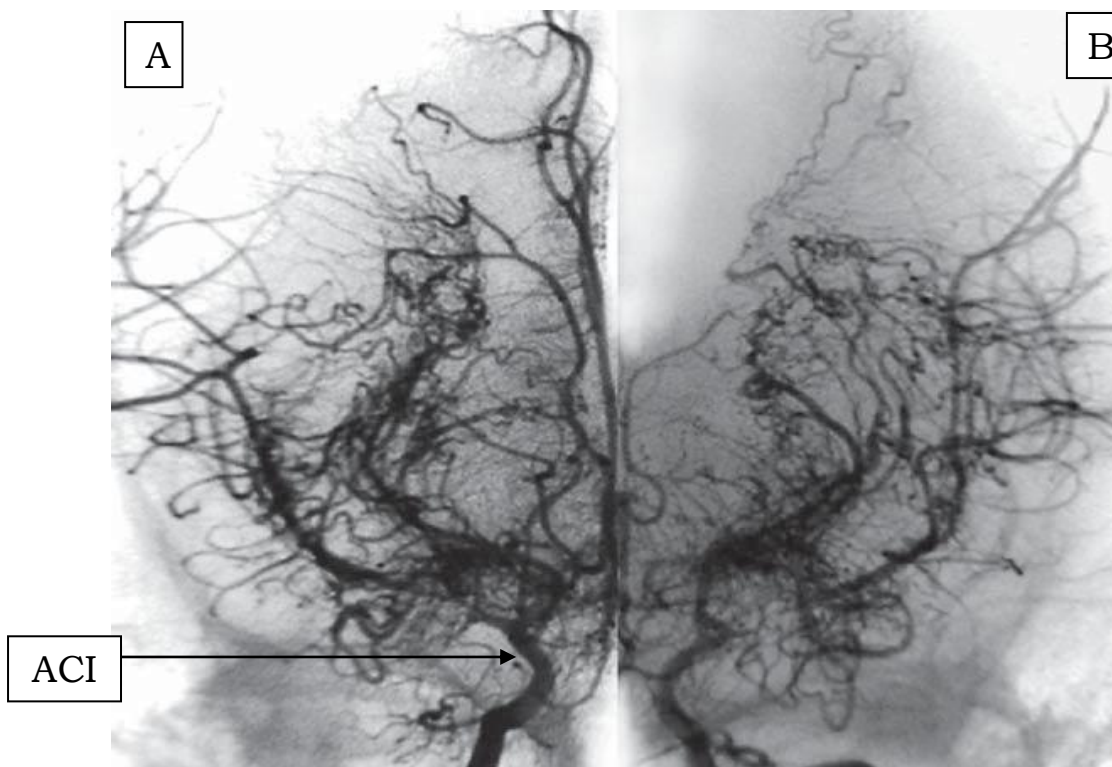


Figure 50 : Artériographie de la carotide interne droite (a) et gauche (b) de face: sténose sub-occlusive de la terminaison de la CI droite et du segment M1 de la sylvienne et du su segment A1 de la cérébrale antérieure. Occlusion de la terminaison de la CI gauche, du segment M1 de la sylvienne et de l'ensemble de la cérébrale antérieure. Néovaisseaux de la base du crâne en aspect de « nuage de fumée » [54].

Vaisseaux Moya Moya

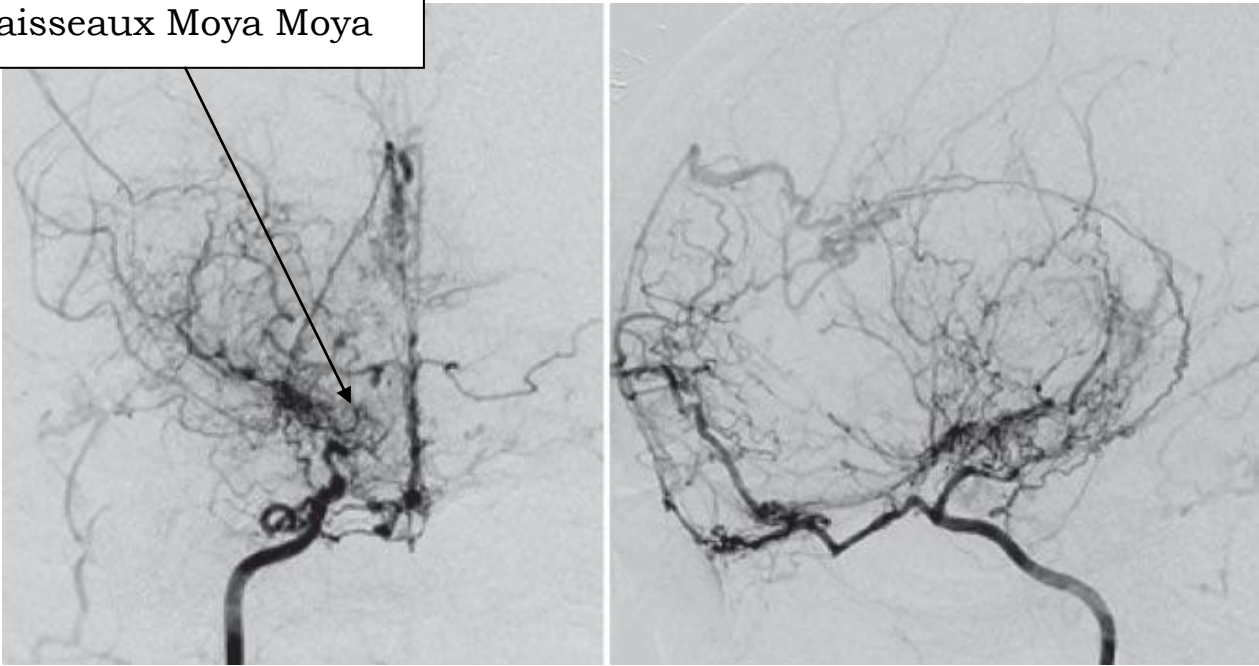


Figure 51 : La circulation collatérale dans la maladie de Moya Moya ethmoïdale, basale, avec une anastomose pie-mérienne sont bien démontrées par L'angiographie numérisée avec soustraction par voie artérielle (DSA) chez un patient adulte atteint de la MMM [54].

D- Angiographie par résonance magnétique (ARM) :

L'ARM est un important outil de diagnostic non invasif. Elle montre les sténoses des terminaisons carotidiennes et les vaisseaux anastomotiques dites «Moya Moya» entourant les noyaux de la base et les thalami. Il a été démontré que l'angio-RM à 3 Tesla a une excellente corrélation avec l'angiographie conventionnelle [55].

L'ARM est en cours de devenir le substitut pratique de la DSA pour le diagnostic de la MMM. En particulier, la propagation rapide des machines de haute résolution a accéléré le diagnostic de la MMM par la résonance magnétique [55].

L'ARM est une modalité non invasive qui peut révéler les modifications typiques de la maladie de Moya Moya dans de nombreux cas (**Figure 52**). Cependant, dans certains cas, ces modifications typiques ne sont pas toujours respectées. Les vaisseaux Moya Moya sont parfois sous-estimés par l'ARM. D'autre part, les changements sténo-occlusifs sont souvent surestimés par l'ARM (**Figures 53 et 54**).

Par ailleurs, il est bien connu que la maladie de Moya Moya est une maladie qui change dynamiquement et que ces changements vont d'un stade très précoce de la sténose légère dans l'artère intracrânienne sans vaisseaux Moya Moya à un stade final de l'occlusion avec le développement remarquable de la circulation collatérale.

A très haute résolution, l'ARM peut offrir une nouvelle classification basée sur un score ARM. Le détail de cette partition est bien décrit par Houkin et collègues. En outre, il est bien connu que l'ARM est une modalité utile avec laquelle on peut suivre le changement radical après traitement chirurgical [55].

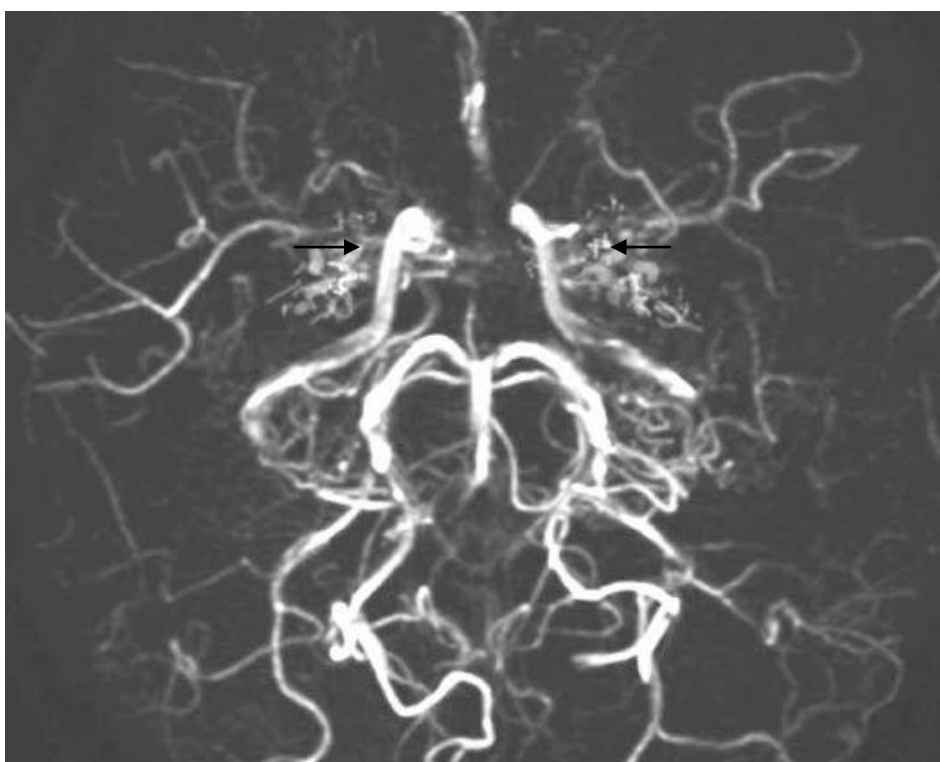


Figure 52 : une angiogramme 3D en vue supérieure: occlusion des terminaisons des deux carotides internes, des segments M1 des sylviennes et de l'ensemble des cérébrales antérieures. Réseaux de microvaisseaux en « nuage de fumée » permettant la reprise des sylviennes distales. Dilatation des cérébrales postérieures permettant des suppléances postérieures-antérieures [55].

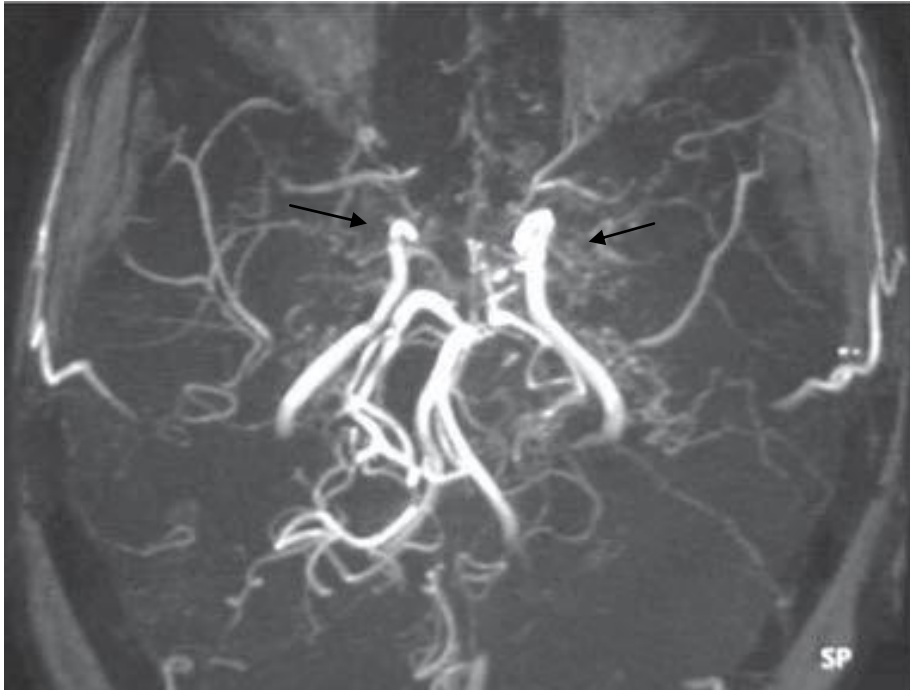


Figure 53 : Une angio-IRM en vue supérieure : occlusion de la terminaison des deux carotides internes, des cérébrales antérieures et des segments M1 et M2 des sylviennes [55].

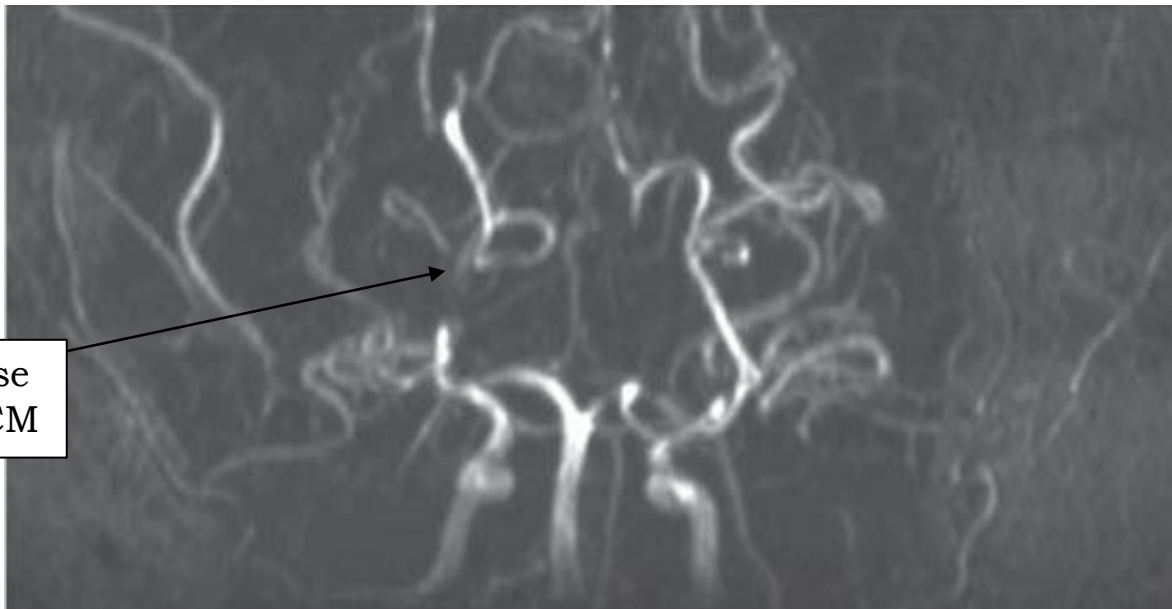


Figure 54 : à l'ARM on note une sténose sévère de l'ACM qui n'est pas complètement occluse [55].

L'angiographie par résonance magnétique a ouvert une porte à l'évaluation non invasive des principales artères intracrâniennes. Elle est devenue une modalité indispensable pour la gestion des accidents vasculaires cérébraux. Sur la base de cette technique spectaculaire, depuis 1994 de nouvelles lignes directrices dans le diagnostic de la MMM ont conclu que l'ARM est une bonne technique de diagnostic définitif. De nos jours, l'ARM peut être une alternative à l'angiographie conventionnelle dans la maladie de Moya Moya, et elle a été reconnue comme un outil de diagnostic fiable avec une grande sensibilité-spécificité à la suite de l'évolution remarquable de la technologie de l'imagerie par résonance magnétique. En outre, l'ARM est un utile aussi nécessaire pour le diagnostic, mais également pour le suivi de la MMM d'une manière non invasive [56].

En conformité avec le comité de recherche pour le diagnostic de la MMM au Japon, l'angiographie cérébrale n'est pas obligatoire si l'IRM et l'ARM montrent toutes les conclusions suivantes [56] :

- Sténose ou occlusion de la partie terminale de l'artère carotide interne (ACI) ou à la partie proximale de l'ACA et de l'artère cérébrale moyenne (ACM) sur l'ARM.
- Un réseau vasculaire anormal dans les noyaux gris centraux (visualisation de plus de deux vides de signal).
- Présentation bilatérale des deux résultats ci-dessus.

Le score ARM a été défini comme le total des points des quatre principales artères cérébrales. Le score minimum est 0 et le score le plus élevé est de 10 (ACI3 + ACM3 + ACA2 + ACP2 = 10).

L'ARM Score : Selon la gravité du changement sténo-occlusif, un point a été attribué à chaque artère : l'ACI, l'ACM, l'ACA et l'ACP (**Tableau 4 et Figure 55**) :

1. ACI : La partie intracrânienne de l'ACI a été évaluée. La partie extra crânienne, y compris la partie caverneuse, a été exclue de cette évaluation, car il ne montre pas les résultats spécifiques de MMM.

2. ACM : Les scores ont été attribués à l'ACM en fonction de la sévérité de la variation sténo-occlusive de la partie horizontale de l'ACM (M1) et la visibilité de ses branches distales.

3. ACA : Il est bien connu que la partie horizontale de l'ACA (A1) est souvent hypoplasique sur la base de sa relation réciproque avec l'autre côté de A1. Par conséquent, l'ACA a été évaluée en fonction de la visibilité de la partie A2 et de ses branches distales.

4. ACP : Les évaluations ont été affectées à l'ACP en fonction de la visibilité du segment ambiant (P2) et de ses branches distales car le premier segment de l'ACP est parfois hypoplasique comme une variation normale.

Les vaisseaux Moya Moya ont été exclus de l'évaluation des sujets parce que la représentation de ces petits vaisseaux n'est pas toujours constante. En outre, il est bien connu que le développement n'est pas lié à la sévérité de cette maladie puisque les vaisseaux Moya Moya régressent avec la progression de la maladie, une fois qu'ils sont formés

Avec ce système de score, une bonne corrélation est apparue entre le stade angiographique conventionnel et le score ARM; ce dernier a révélé une bonne sensibilité/spécificité compatible avec la mise en scène classique.

ACI	Normal ou changement minime de l'ACI	0
	Sténose évidente de l'artère carotide intracrânienne (partie C1, partie distale de l'artère communicante postérieure)	1
	Diminution ou perte du signal de la partie C1	2
	Le signal de l'ACI intracrânienne est invisible	3
ACM	Normal ou changement minime de la partie horizontale de l'ACM (Partie M1), notamment l'irrégularité de son paroi	0
	Sténose de la partie horizontale de l'ACM avec un signal normal ou réduit de ses branches distales	1
	Diminution ou perte de signal de la partie horizontale de l'ACM (M1) avec une réduction évidente du signal de ses branches distales	2
	La plupart du territoire de l'ACM est invisible	3
ACA	Le signal de l'A2 et de ses branches distales est normal	0
	Diminution ou perte de signal l'A2 et de ses branches distales	1
	La plupart de l'ACA n'est pas visible	2
ACP	Le signal de P2 et ses branches distales est normal	0
	Diminution ou perte du signal de P2 et de ses branches distales	1
	La plupart de l'ACP n'est pas visible	2
Total		0-10

Tableau 4 : ARM Score [56].

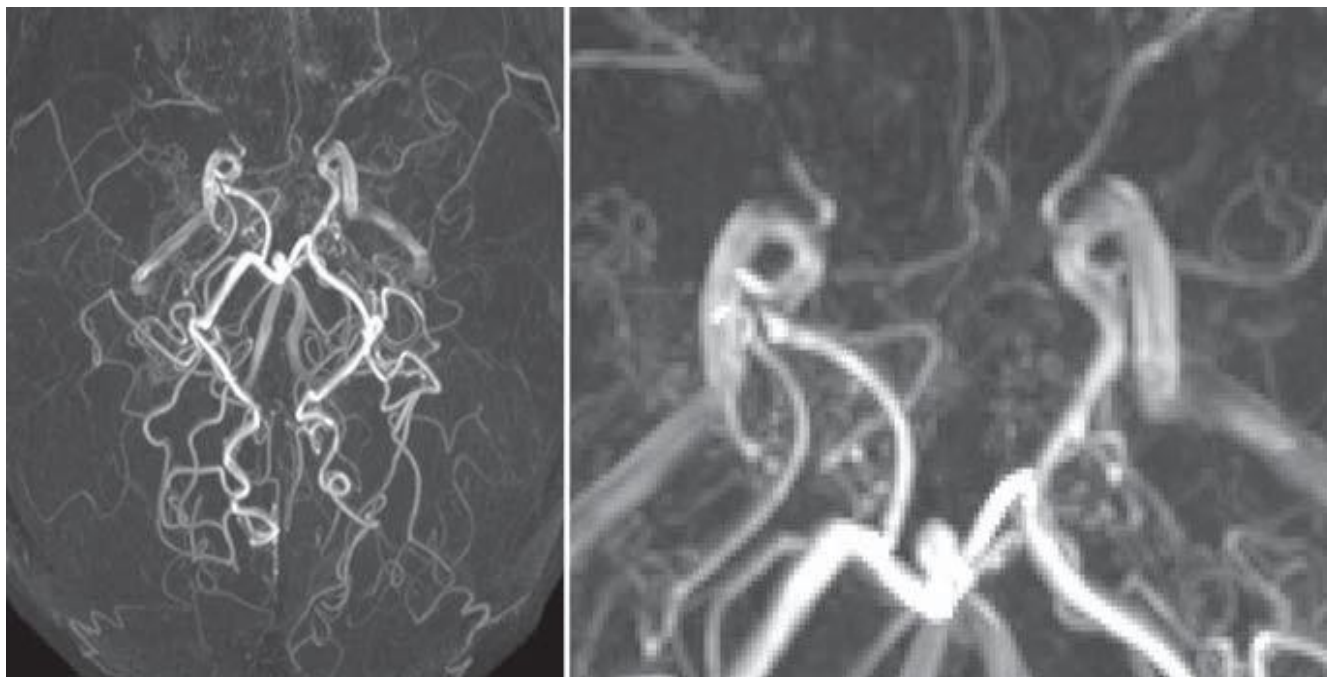


Figure 55 : cas démonstratif d'ARM score [56].

Dans ce cas, le score est bilatéralement 3 (score 6 = ACI2, ACM3, ACA1, ACP0)

E- L'angiographie par tomodensitométrie en 3 dimensions :

L'angiographie par TDM en 3 dimensions (Angioscanner ou 3D-CTA) des vaisseaux cervico-encéphaliques permet l'exploration de la vascularisation artérielle depuis la crosse de l'aorte jusqu'à l'étage intracrânien. Cette technique est en progression constante du fait de la résolution et du temps d'acquisition des scanners multi-barrettes [57].

L'angioscanner doit satisfaire les critères suivants:

- 1) Une synchronisation entre le passage du produit de contraste dans l'artère étudiée et l'acquisition des images pour que le vaisseau soit bien démontrée.
- 2) Une résolution spatiale élevée (approchant celle de l'angiographie) pour que les vaisseaux de petites tailles soient bien visibles (repères anatomiques pour le chirurgien) ou que toutes les lésions d'importances cliniques soient détectées.
- 3) Une couverture anatomique du système vasculaire étudié suffisante.
- 4) Un temps d'examen suffisamment court de manière à minimiser les artéfacts de mouvement ou dont la durée est inférieure à la durée d'une inspiration suspendue.

Le scanner permet l'acquisition de coupes fines et jointives de l'organe étudié. Toutes ces données sont utilisées pour former un volume. Des programmes informatiques fournis par les constructeurs des scanners permettent de visualiser les organes dans n'importe quel plan de l'espace. La méthode MIP (Maximum intensity projection) appliqué à l'étude d'une artère, fourni des images d'une qualité comparable à celle d'une artériographie [57].

Il n'existe aucune stratégie pour un diagnostic basé sur cet examen. Comme on le voit dans l'ARM, la qualité des images 3D-CTA dépend à la fois de la spécification de la machine et aussi de la technique d'acquisition des données par le technicien. Par conséquent, la normalisation d'acquisition des données et leur traitement sont indispensables. Cependant, l'angioscanner est une technique d'imagerie sophistiquée et assez puissante pour la confirmation du changement de base caractéristique dans la maladie de Moya Moya (**Figure 56**) [57].

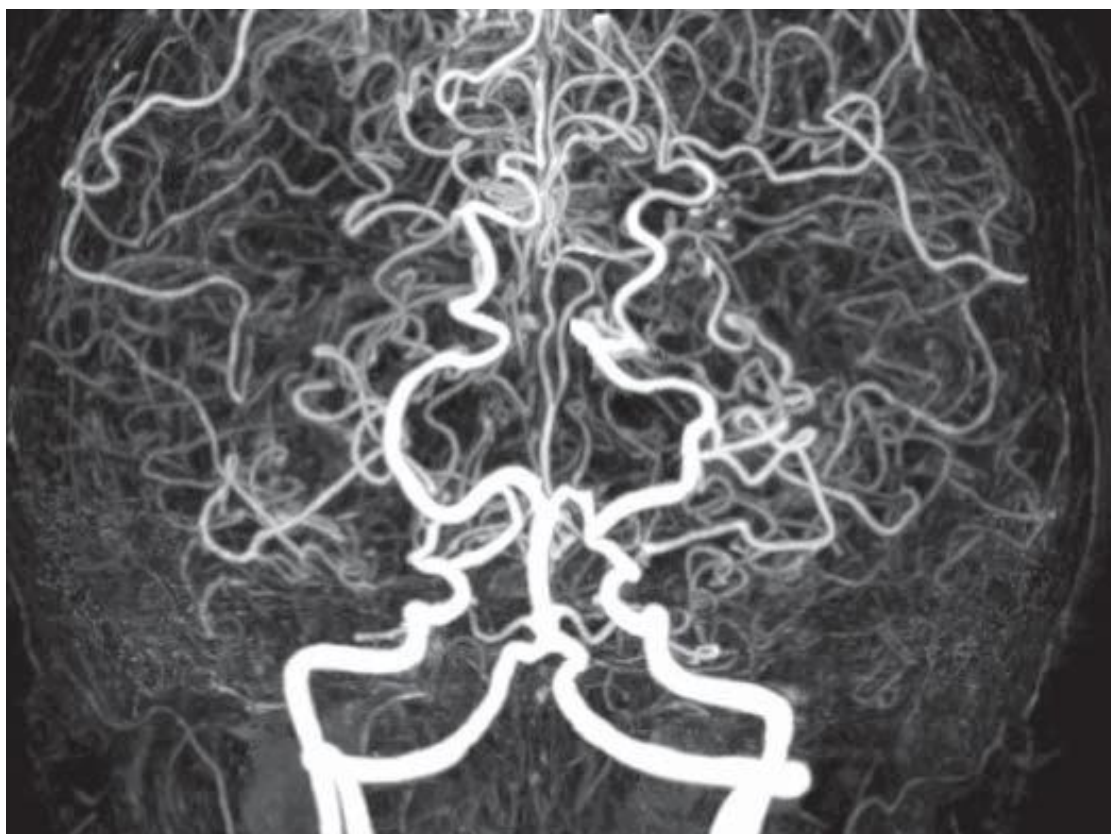


Figure 56 : Angio-IRM du polygone de Willis en vue antérieure : occlusion terminocarotidienne bilatérale, des cérébrales antérieures et des sylviennes. Importante dilatation des vertébrales, du tronc basilaire et des cérébrales postérieures avec importantes suppléances artérielles corticales permettant la reprise de la circulation antérieure des deux côtés [57].

IX- Histologie

Des observations peropératoires ont montré que les diamètres extérieurs des terminaisons de l'artère carotide interne concernée sont nettement réduits dans la MMM. De même, des études d'autopsie de patients adultes ont montré que le diamètre des artères du polygone de Willis sont rétrécis ou occlus par un épaissement de l'intima [12, 56].

Les résultats histopathologiques dans les terminaisons des artères carotides et de l'artère cérébrale moyenne (ACM) ont montré un épaissement fibrocellulaire de l'intima, avec une ondulation irrégulière de la limitante élastique interne et une atténuation de la média. L'intima épaissie contient un grand nombre de cellules musculaires lisses, qui sont considérées comme étant des cellules de type synthétiques qui migrent à partir de la média. La perturbation de la lamina élastique interne et l'infiltration des cellules inflammatoires sont généralement absents, et les dépôts des lipides sont rares. Les thrombus muraux sont fréquemment observés dans les sténoses, et la répétition de ce thrombus mural est soupçonnée par certains auteurs comme responsable de l'épaississement excentrique de l'intima [58].

En 1990, Kono et ses collègues ont étudié les vaisseaux leptoméningés de six patients autopsiés présentant la MMM. Ils ont constaté que les vaisseaux étaient histologiquement caractérisés par la dilatation des artères et des veines préexistantes, et présentent un épaissement de l'intima et des altérations de la limitante élastique interne tout au long de la période clinique. Ces vaisseaux leptoméningés dilatés peuvent participer aux circulations collatérales à la surface cérébrale (**Figure 57**) [59].

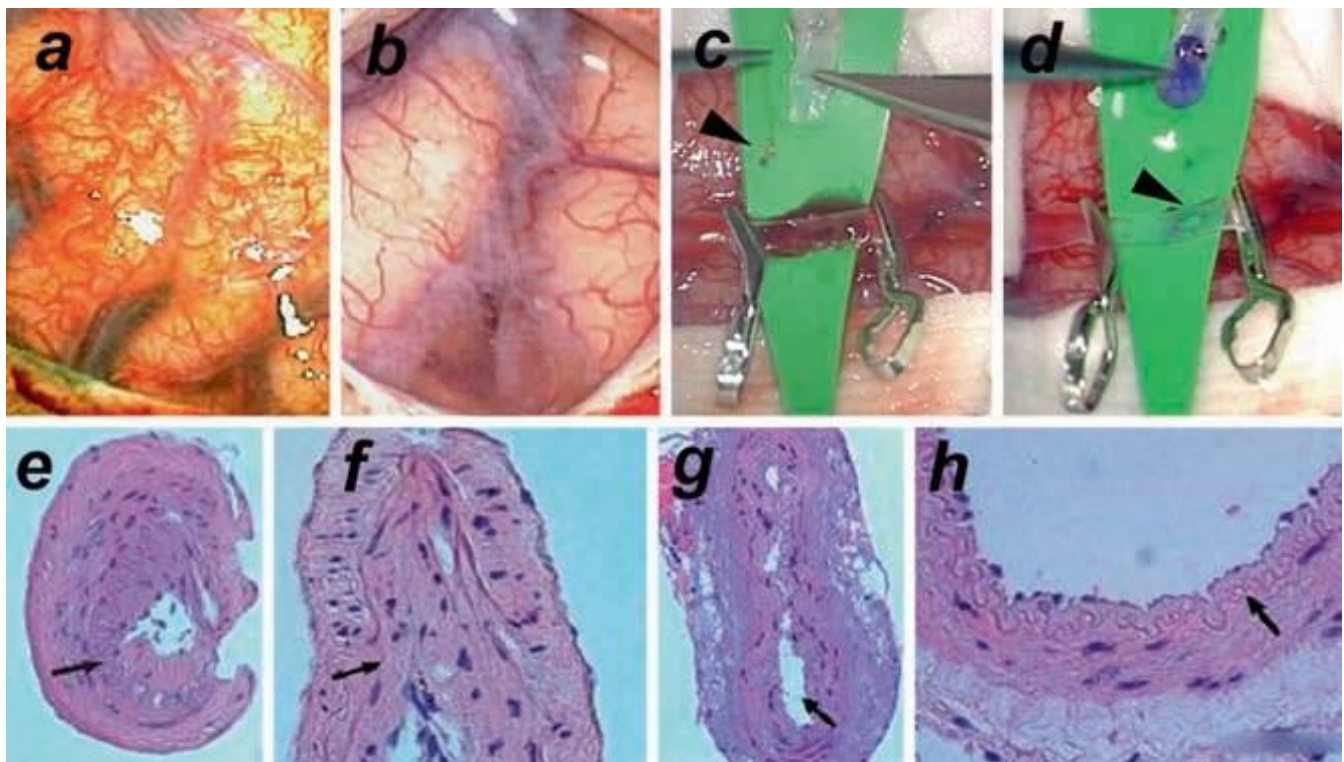


Figure 57: résultat macroscopique et microscopique des artères cérébrales moyennes dans la MMM. Des photographies peropératoires de la surface du cerveau lors de chirurgie de pontage chez les patients atteints de la MMM (a) et les patients non-MMM (b). Les artères pie-mériennes se développent largement et sont dilatées à la surface du cerveau dans la MMM (c). Des prélèvements chirurgicaux de l'artère cérébrale moyenne ont été obtenus par l'artériotomie dans une forme ronde de la chirurgie de pontage (d). Les échantillons prélevés sur des patients atteints de la MMM ont montré une hyperplasie intimale (e) avec des supports fins (f) par rapport à des échantillons de sujets témoins (g, h) (flèches e-h indiquant la LEI) [59].

Les vaisseaux Moya Moya sont dilatés formant ainsi des artères perforantes avec divers changements histopathologiques, y compris les dépôts de fibrine sur les murs; la limitante élastique interne est fragmentée, les médias sont atténués avec formation de micro-anévrysmes. L'atténuation de la lumière artérielle et la thrombose ultérieure peut également être vue dans les vaisseaux Moya Moya. Ces changements histopathologiques pourraient donc être étroitement associés à l'apparition d'AVC ischémique et hémorragique [12, 56].

Les artères perforantes dans les noyaux gris centraux, le thalamus et la capsule interne sont dilatées avec des parois relativement minces. Une enquête histologique et morphométrique des artères cérébrales de 22 patients atteints

de la MMM a indiqué la prévalence des sténoses sévères chez les patients âgés et la dilatation-atténuation des médias chez les patients les plus jeunes. Ceci est cohérent avec la progression angiographique et l'atténuation des vaisseaux Moya Moya tout au long de l'évolution clinique de la maladie [58].

En 1980, Mauro et ses collègues ont observé deux types de lésions vasculaires dans les artères perforantes d'un patient avec des événements hémorragiques (des micro-anévrismes et une lipohyalinose de la paroi vasculaire). Les micro-anévrismes ont été localisés à l'intérieur de foyer hémorragique thalamique et ont causé une perturbation apparente de la paroi, alors que la Lipohyalinose a été identifiée dans les petites artères perforantes (100 à 500 µm de diamètre) avec désintégration focale de la lamina élastique interne, une hyalinisation de la paroi vasculaire et une accumulation des cellules spumeuses [60].

En 1983, Yamashita et ses collègues ont étudié 22 patients et ont suggéré que les lésions vasculaires initiales des petites artères perforantes qui pourraient contribuer à la rupture de la paroi sont la fibrose, l'atténuation de la média et la dilatation luminale. Par contre le dépôt focal de la fibrine et les micro-anévrismes ont été considérés comme de nouvelles lésions avancées prédisposant à la rupture. Leurs résultats indiquent que la rupture de vaisseaux dans la MMM pourrait se produire en absence de micro-anévrismes ou de nécrose fibrinoïde qui se trouvent souvent chez les hypertendus [60].

L'apport sanguin accru est un stress hémodynamique sur ces vaisseaux Moya Moya réalisant une voie collatérale. En outre, les sténoses progressives de ces vaisseaux, peuvent induire un stress supplémentaire sur les vaisseaux restants, ce qui conduit à des perturbations éventuelles de la paroi. Les petites artères perturbées et organisées dans les anciens foyers hémorragiques indiquent que la rupture des vaisseaux Moya Moya pourrait même se produire à plusieurs reprises. Ces anomalies vasculaires aboutissant à une hypoperfusion cérébrale et donc des accidents vasculaires cérébraux ischémiques ou hémorragiques ultérieurs [60].

Par ailleurs, plusieurs constatations histologiques concernant des vaisseaux extra-crâniens ont été rapportées, et l'expression de certains gènes a été trouvée dans les échantillons de l'ATS ou dans des cultures de cellules musculaires lisses

vasculaires de ces artères extra-crâniennes. Cependant, peu d'études sur les artères intracrâniennes ont été faites avec des patients atteints de la MMM, et la plupart de ces études étaient fondées sur un petit nombre d'autopsie [59, 60].

Takagi et ses collègues ont analysé 35 échantillons d'ACM des patients atteints de la MMM. Ces échantillons ont été obtenus au cours de la chirurgie de pontage et ont été fraîchement fixés avec de la formaline. Ils ont trouvé l'hyperplasie intimale et l'amincissement de la média dans la portion M4 de l'ACM, comme a été constaté dans l'ACI dans les études d'autopsie précédentes. En outre, ils ont analysé l'anomalie de la lame élastique interne (LEI) et l'épaisseur de l'intima et de la media (**Figure 57**), et ils ont conclu que l'hyperplasie intimale et l'amincissement de la média se produisent même chez les jeunes patients atteints de la MMM, et que l'anomalie de la LEI peut se produire comme effet secondaire [61].

Les progrès récents de l'imagerie cérébrale pourraient aider pour mieux comprendre la pathologie de la MMM. Les microbleeds (Mo) sont détectés par l'IRM séquence T2* et sont considérés comme un marqueur vasculaire cérébral de vulnérabilité dans l'angiopathie avec une tendance de saignement. Les microbleeds asymptomatiques sont significativement plus fréquents chez les patients atteints de la MMM, et plusieurs microbleeds ont été signalés comme un facteur prédictif d'hémorragie ultérieure. L'analyse histologique d'un microbleed après résection chirurgicale chez un patient atteint de la MMM a révélé un hématome encapsulé contenant des petits vaisseaux. Beaucoup de ces petits vaisseaux sont situés dans le dépôt des érythrocytes, et ceux-ci avaient des couches musculaires lisses indiquant les artères. Certains de ces vaisseaux exposés perturbent la LEI [62].

Un microbleed élargi avec un œdème autour du foyer entraînant une hémorragie intracérébrale fatale a également été rapporté. Les microbleeds sont généralement situés dans les noyaux gris centraux dans la substance blanche péri-ventriculaire et en sous-corticale chez les patients atteints de la maladie avec des petits vaisseaux. Le développement et la dilatation des artères situées dans la substance blanche péri-ventriculaire, comme les artères choroïdes et les branches des artères communicantes postérieures ont été considérés comme des facteurs de risque d'hémorragie dans la MMM, et ces microbleeds peuvent être liés à ces facteurs de risque [62].

X- Maladies neurochirurgicales associées à la MMM :

La MMM est une maladie cérébro-vasculaire occlusive chronique de cause inconnue, caractérisée par des changements sténo-occlusifs bilatéraux à la partie terminale de l'artère carotide interne et la formation d'un réseau vasculaire anormal à la base du cerveau. L'association de la maladie de Moya Moya avec d'autres maladies neurochirurgicales telles que les anévrismes cérébraux, les tumeurs du cerveau et les malformations vasculaires cérébrales ont été décrites précédemment [3].

Il est bien connu que la maladie de Moya Moya est fréquemment associée à des anévrismes intracrâniens situés au niveau de la base du crâne; cette association s'explique par la pathogénie intrinsèque de la MMM, telle que le stress hémodynamique et la structure fragile des vaisseaux collatéraux. [3].

D'autre part, l'association avec l'athérosclérose cervicale, la sténose de l'artère carotide ou les tumeurs cérébrales conduit au diagnostic de la MMM proche (maladie quasi-Moya) selon les critères diagnostiques du Comité de recherche par le ministère de la Santé, du Travail et de la Prévoyance, Tokyo au Japon [3, 63].

L'association de la MMM avec des malformations vasculaires cérébrales dont les malformations artério-veineuses, les cavernomes et les malformations veineuses a été rapportée dans la littérature. Une association rare d'une fistule artério-veineuse de la dure-mère avec la MMM est également citée dans la littérature [3, 63].

A- La maladie de Quasi-Moya Moya :

L'athérosclérose est une des causes les plus courantes de la maladie de Moya Moya. Quelles que soient les maladies associées, la chirurgie de revascularisation extra-intracrânienne reste le traitement optimal pour les patients atteints des symptômes ischémiques [64].

En association avec le syndrome de Moya Moya, une variété de troubles systémiques ont été signalés, comme indiqué dans le (**Tableau 5**). À travers ces troubles congénitaux, acquis et non classés, il est très difficile de découvrir les facteurs de cohérence suggestifs de la pathogenèse de la MMM [64].

Troubles congénitaux	Troubles acquis
<p>➤ <u>Troubles hématologiques</u></p> <p>Anémie de Fanconi Drépanocytose Thalassémie Sphérocytose Déficit en protéine C Déficit en protéine S Déficit en plasmogène</p> <p>➤ <u>Troubles congénitaux</u></p> <p>Down syndrome Neurofibromatose de type I Sclérose tubéreuse de Bourneville Syndrome de marfan Coarctation de l'aorte Dysplasie fibromusculaire Ostéogénèse imparfaite Syndrome de turner Maladie de Hirschsprung Tumeur de Wilms Polykystose rénale Syndrome de prader willi Syndrome d'apert Syndrome d'allagile Syndrome de williams Syndrome de noonan</p> <p>➤ <u>Troubles métaboliques</u></p> <p>Hyperlipoprotidémie (type 2A) Maladie de stockage du glycogène Lipohyalinose Déficite en pyrivate kinase Homocystinurie</p>	<p>➤ <u>maladies auto-immunes</u></p> <p>Anémie anaplasique Lupus érythémateux disséminé Syndrome des anticorps anti-phospholipides Purpura thrombopénique thrombotique Périartérite noeuse Syndrome de Sjögren Hyperthyroïdie</p> <p>➤ <u>Maladies néoplasiques</u></p> <p>Tumeurs suprasellaires</p> <p>➤ <u>Infections</u></p> <p>Leptospirose Tuberculose Meningite</p> <p>➤ <u>Autres</u></p> <p>Lésion cérébrale traumatique Irradiation cérébrale Contraception orale Abus de drogues (cocaïne.. ect) Anévrisme cérébrale Malformation Artério Veineuse Angiome veineux Angiome caverneux Athérosclérose Hypertension réno-vasculaire</p>

Tableau 5 : Syndrome de Moya Moya et l'association à d'autres troubles [64].

B- Association avec des malformations artério-veineuses

La maladie de Moya Moya peut être associée à des malformations vasculaires cérébrales telles que des malformations artério veineuses, malformations cérébrales cavernueuses et malformations veineuses [65].

En ce qui concerne la gestion des malformations artério-veineuses associées à la maladie de Moya Moya, Seol et ses collègues ont rapporté l'efficacité de la radio-chirurgie. L'oblitération radio-chirurgicale de ces malformations artério-veineuses peut être bénéfique pour réduire le risque de la chirurgie de revascularisation pour la maladie de Moya Moya [65].

C- Association avec les malformations veineuses et cavernueuses

L'association rare de la maladie de Moya Moya avec les malformations cérébrales / cérébelleuses cavernueuses et veineuses a été rapportée.

Cette association donne lieu à un intérêt particulier car elle peut suggérer un fond biologique commun entre la maladie de Moya Moya et ces malformations vasculaires [65, 66].

XI- Diagnostic différentiel :

Les différents diagnostics différentiels dans le cadre d'accident vasculaire cérébrale (ischémique ou hémorragique) sont :

- Poussée hypertensive aiguë avec vasospasme
- Athérosclérose intracrânienne
- Dissection(s) artérielle(s) intracrânienne(s)
- Pathologie thrombotique (avec ou sans vasculopathie associée)
 - Syndrome des antiphospholipides
 - Syndrome de Sneddon
 - Microangiopathies thrombotiques
 - Maladie de Degos
- Pathologies artérielles emboliques

- Accidents de cathérisation
- Athérosclérose de l'arc aortique
- Shunt intracardiaque
- Myxome (intracardiaque)
- Endocardite (infectieuse ou non)
- Vasospasme artériel cérébral post-hémorragie sous-arachnoïdienne
- Divers
 - Syndrome de Susac
 - Syndrome de CADASIL
 - Vasculopathies cérébro-rétinennes
 - Drépanocytose
 - Thalassémie
 - Neurofibromatose
 - ADEM (encéphalomyélite aiguë disséminée)
 - Dysplasies fibromusculaires
 - Angiopathie amyloïde cérébrale
 - Tumeur cérébrale
 - Maladie de Fabry
 - Homocystinurie
 - Pseudoxanthome élastique
 - ATCD d'irradiation cérébrale

XII- Prise en charge thérapeutique :

Il n'y a pas de traitement qui permette d'empêcher le rétrécissement des artères du cerveau, mais il existe des moyens qui permettent de limiter les symptômes [67].

Les traitements médicaux n'ont pas réussi à prévenir la progression de la MMM. Le traitement de base établi reste la chirurgie. Celle-ci vise à revasculariser le cerveau grâce à un court-circuitage de l'aire cérébrale atteinte; ce court-circuitage est amené par une artère du système artériel extra-crânien de manière indirecte et/ou directe [67].

Le but du traitement chirurgical de la maladie ischémique type de Moya Moya est d'établir une circulation collatérale adéquate et suffisante pour le cerveau ischémique afin de prévenir l'infarctus cérébral. Plusieurs types d'interventions

chirurgicales ont été utilisées, chacune de ces procédures a des avantages et des inconvénients. Les chirurgiens qui effectuent le traitement chirurgical de la MMM doivent choisir une intervention chirurgicale après avoir trouvé un compromis entre les avantages et les inconvénients de chaque type d'intervention [67].

A- Traitement médical :

Le traitement médical a été utilisé chez les patients atteints de la MMM, en particulier lorsque la chirurgie a eu un risque élevé ou si le patient a eu une maladie relativement bénigne, mais il existe peu de données montrant soit sa courte durée ou l'efficacité à long terme. Une grande enquête au Japon n'a pas montré de différences significatives dans les résultats entre les patients médicalement et chirurgicalement traités pour la MMM, bien qu'une étude plus récente a révélé que 38% des 651 patients atteints de la maladie de Moya Moya ont été traités d'abord médicalement puis ont subi par la suite une intervention chirurgicale à cause de la progression de leurs symptômes [68].

Les agents antiplaquettaires ont été utilisés pour empêcher l'embolie des micro-thromboses formées sur les sites de la sténose artérielle. Par contre, les anticoagulants comme la warfarine sont rarement utilisés chez les patients atteints de la MMM, bien qu'il y ait eu une certaine expérience avec l'HBPM (héparine a bas poids moléculaire) [68].

Les inhibiteurs calciques peuvent être utiles dans l'amélioration des douleurs ou des migraines, qui sont fréquemment observées chez les patients atteints de la MMM. Ces agents peuvent être efficaces pour réduire à la fois la fréquence et la sévérité des AIT réfractaires, mais ils doivent être utilisés avec prudence dans cette population de patients. Il s'agit de médicaments vasodilatateurs (inhibiteurs des canaux calciques) qui entraînent une dilatation (élargissement) des vaisseaux sanguins ce qui permet au sang d'y circuler plus facilement [69].

Comme certains vaisseaux du cerveau sont plus étroits du fait de la maladie, il y a plus de risque que des caillots sanguins se forment et contribuent à obstruer ces vaisseaux. Des médicaments qui empêchent l'agrégation des plaquettes et donc la formation de caillots : les anti-agrégants plaquettaires, comme l'aspirine, sont parfois donnés aux malades à titre préventif mais leur efficacité n'est pas clairement

prouvée. De plus, ces médicaments peuvent augmenter le risque de saignement dans le cerveau [69].

En cas de crises d'épilepsie, des médicaments antiépileptiques peuvent être prescrits [69].

Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'un traitement médical, à base d'inhibiteurs calciques et d'antiagrégants plaquettaires et ils ont bien répondu à ces traitements. Cependant, aucun d'entre eux n'a eu droit à des antiépileptiques.

B- Traitements chirurgicaux :

Le plus souvent, une intervention chirurgicale peut être envisagée, en particulier dans les formes précoces de la maladie. Le choix d'une telle intervention peut être difficile et se fait après une concertation entre la famille et les équipes médicales, en fonction de l'âge du malade, de son état clinique et de ses symptômes. Tous les malades ne sont toutefois pas de bons « candidats » à la chirurgie, qui peut s'avérer parfois plus dangereuse que bénéfique.

L'objectif de l'opération est d'apporter du sang aux zones du cerveau souffrant du manque d'oxygène. Cela se fait en « détournant » des vaisseaux qui irriguent d'autres régions (comme le cuir chevelu, les muscles des tempes...) et en les amenant vers le cerveau. Ces vaisseaux dérivés vont alors se développer et assurer une irrigation « palliative » en contournant les artères cérébrales devenues trop étroites et on parle de chirurgie de revascularisation.

Plusieurs techniques de chirurgie sont employées pour dériver les vaisseaux, à savoir :

- La multicrâniostomie qui consiste à faire plusieurs petits trous dans les os du crâne de façon à y faire passer des vaisseaux du cuir chevelu pour que ceux-ci se développent vers les zones mal irriguées du cerveau.

- L'anastomose temporo-sylvienne qui consiste à raccorder l'artère temporale superficielle (qui passe au niveau de la tempe à l'extérieur du crâne) à l'artère cérébrale moyenne ou une de ses branches dans le cerveau.

- Par ailleurs, certains chirurgiens pratiquent également une anastomose ou un pontage de l'artère carotide obstruée, c'est-à-dire qu'ils posent un petit conduit

(bout de vaisseau ou tube en plastique) qui contourne la zone rétrécie de l'artère carotide interne, faisant emprunter une déviation au sang. Cette opération est la plus délicate et elle est donc moins pratiquée.

La différence d'efficacité entre ces techniques chirurgicales n'est pas bien déterminée et les chirurgiens choisissent généralement la solution la moins agressive et la plus facilement réalisable, notamment chez les jeunes enfants. En cas d'échec, une autre approche chirurgicale peut être envisagée. Chaque technique chirurgicale est discutée du cas par cas.

Dans notre série, un seul malade a bénéficié d'un geste chirurgical, consistant à la mise en place d'une DVE pour gérer l'hémorragie ventriculaire et l'hydrocéphalie, tandis que les autres ont bénéficié uniquement de traitement médical et de la rééducation.

1- Développement des techniques chirurgicales (Revascularisations directes, indirectes, simples ou combinées)

Le traitement chirurgical de la MMM a commencé dans les années 1970, quand l'anastomose entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale moyenne (ACM-ATS) a été appliquée comme solution chirurgicale. Cette procédure de dérivation directe est une méthode fiable pour obtenir une revascularisation efficace, mais elle implique également des difficultés techniques en particulier chez les jeunes enfants. Les patients pédiatriques n'ont souvent pas une assez grande artère cérébrale pour réaliser cette anastomose, et si jamais l'anastomose directe n'est pas réussie, le patient aura un infarctus postopératoire [70].

Par ailleurs, il a été révélé que les anastomoses leptoméningées se développent spontanément après avoir placé le système donneur par les artères carotides externes (ACE) directement sur la surface du cerveau ischémique [123]. Toutefois, les procédures de revascularisations indirectes simples ont quelques inconvénients. Certains des patients qui ont bénéficié de cette dernière technique n'ont pas réussi à produire des vaisseaux collatéraux suffisants [70].

2- Moya Moya et anesthésie :

Vu que la circulation sanguine cérébrale et le métabolisme sont gravement compromis dans la plupart des cas de la MMM, l'accident vasculaire cérébral péri opératoire se produit de temps en temps après la chirurgie [71].

L'importance de la prise en charge anesthésique a donc été soulignée. Non seulement l'hypocapnie, mais aussi l'hypercapnie augmente le risque d'accident vasculaire cérébral périopératoire, parce que l'hypercapnie induit parfois une augmentation du débit sanguin cérébral régional (DSC régional). En conséquence, une normocapnie avec une Paco₂ (pression partielle de dioxyde de carbone) d'une valeur comprise entre 38 et 40 mm Hg a été recommandée au cours de la chirurgie de la MMM. En effet le choix des agents anesthésiques peut être important dans la chirurgie de MMM et devrait être étudié davantage. Ken-Ichiro Kikuta et ses collègues ont conclu que l'anesthésie intraveineuse avec du propofol a le potentiel de fournir une protection pour le cerveau et une préservation de DSCr dans les lobes frontaux en cas de chirurgie de la MMM [71].

3- Sélection de la procédure chirurgicale initiale :

La sélection de la procédure initiale dépend de la taille de l'artère destinataire, qui ne peut pas être connue avant l'opération. Elle est estimée à partir de l'âge du patient et du stade de Suzuki. Par conséquent, nous recommandons la procédure de dérivation directe pour les patients adultes et la procédure indirecte pour les patients pédiatriques. Pour le traitement des enfants âgés de moins de 5 ans, une combinaison de procédures de revascularisations indirectes, reste le premier choix ^[9].

Dans les cas où la procédure chirurgicale ne peut pas être décidée avant la chirurgie, il sera décidé de la procédure directe ou indirecte pendant la chirurgie après avoir exposé les branches corticales de l'ACM. Dans un tel cas, il faut exposer la branche postérieure de l'ATS, l'extrémité distale de la branche sera donc couper une fois la décision est prise [9, 72].

Les revascularisations directes, indirectes et combinées sont les trois interventions chirurgicales de base pour la MMM. De nombreuses modifications des procédures de revascularisations indirectes ont été développées pour la MMM

pédiatrique. L'objectif principal de la modification complète de la procédure classique de la revascularisation indirecte est d'atteindre une mesure plus large de revascularisation angiographique et une amélioration hémodynamique ainsi qu'une amélioration symptomatique. Cependant, des études hémodynamiques postopératoires ont montré que le degré de compromis hémodynamique préopératoire est corrélé à la mesure post-opératoire de revascularisation. Cela signifie que la zone de perfusion vasculaire normale ne forme pas des vaisseaux collatéraux quelle que soit l'étendue de la procédure [9, 72].

Pour la MMM pédiatrique, une revascularisation angiographique étendue peut être accomplie par une couverture plus large de la surface du cerveau ischémique par de multiples tissus de donneurs contenant des vaisseaux sanguins. Cependant, nous ne savons pas exactement combien et quel tissu donneur est adéquat en préopératoire. En conséquence, plusieurs procédures combinées indirectes, plusieurs EDAS (encéphalo-duro-artério-synangiose) et plusieurs trépanations couvrant les hémisphères bilatéralement en entier ont été expérimentés avec succès. En outre, une nouvelle procédure combinée à l'aide de l'ATS, la dure-mère, le muscle temporal, et le volet crânien appelée encéphalo-duro-myo-artério-synangiose péri crânienne (EDMAPS) a été développée, et l'anastomose ATS-ACM simple ou double ainsi que l'EDMAPS ont été appliquées pour plus de 10 ans chez 58 patients, avec une amélioration hémodynamique et cérébrale, notamment pas d'accident cérébral ischémique ni hémorragique [9, 73].

La principale raison de cette procédure combinée complexe est de profiter au maximum des procédures directes et indirectes.

Les critères de sélection pour une intervention chirurgicale appropriée devraient inclure des facteurs d'efficacité pour une revascularisation angiographique, les facteurs de risque de complications, et l'amélioration de la qualité de vie [9, 74].

La couverture de la surface du cerveau ischémique des territoires de l'ACA et de l'ACM avec des tissus de multiples donneurs est nécessaire, parce que les deux territoires sont impliqués simultanément dans la MMM en raison de l'amélioration des symptômes de territoire ischémique de l'ACA. Cependant, nous ne savons pas

l'effet d'un état d'une faible perfusion chronique post-opératoire asymptomatique sur la fonction cérébrale à long terme, en particulier sur la fonction cognitive [74].

En général, il a été démontré que les techniques indirectes sont moins efficaces dans la population âgée, peut-être en raison de la réduction de la capacité angiogénique chez ces derniers.

Actuellement, il n'y a pas de données précises d'appui pour les techniques de revascularisations directes ou indirectes dans des populations pédiatriques dans la MMM. Chez les patients adultes atteints de MMM, la procédure de dérivation directe (ATS-ACM) ainsi que la procédure indirecte sont les techniques préférées. Cependant, la chirurgie pour la MMM hémorragique reste controversée, et elle n'est pas concluante car elle ne permet pas d'éviter la récurrence de saignement [75].

4- Revascularisation indirecte vs directe : laquelle choisir :

Une revascularisation efficace utilisant la voie indirecte et/ou directe permet de diminuer les vaisseaux Moya Moya chez les adultes. La revascularisation directe par une anastomose ATS- ACM est une méthode indispensable pour obtenir une revascularisation efficace, surtout chez les adultes. Chez les enfants, la revascularisation indirecte est 100% efficace, tandis que la revascularisation directe a échoué dans certains cas à cause des vaisseaux extraordinairement fins à cet âge-là (**Tableau 6**) [9, 76].

	Favorable	Défavorable
Anastomose ATS-ACM		
Adultes	90 % (42/47)	10 % (5/47)
Enfants	68 % (15/22)	32 % (7/22)
EDAMS		
Adultes	38 % (18/47)	62 % (29/47)
Enfants	100 % (22/22)	0 % (0/22)

Tableau 6 : Tableau comparatif montrant les effets après revascularisation par la voie directe (ATS- ACM) et par la voie indirecte (EDAMS) chez les adultes et chez les enfants [9, 76].

5- Revascularisation directe : anastomose ATS-ACM :

La revascularisation directe implique l'utilisation d'une branche de l'artère du scalp pour une anastomose directe à une branche d'une artère à la surface du cerveau. Généralement on connecte l'ATS au segment M4 de l'artère cérébrale moyenne (ACM, M4) [77].

Le patient est positionné en décubitus dorsal avec la tête tournée latéralement (**Figure 58, A**). Une incision linéaire est faite le long de vaisseau d'ATS, qui est ensuite méticuleusement disséqué (**Figure 58, B**). Le muscle temporal est ensuite élevé (**Figure 58, C**). Un volet osseux, centré sur la fissure sylvienne est découpé (**Figure 58, D**). La dure-mère est ouverte (**Figure 58, E**). Une fois que le M4 est identifié l'arachnoïde est ouverte et un petit segment (1.5 à 2 cm) de l'artère est disséqué librement (**Figure 58, F**) [77].

L'artère donneuse est ensuite préparée en lui ôtant le tissu conjonctif adjacent et son adventice afin de la rendre la plus lisse possible (**Figure 58, G**). Une solution de papavérine peut être placée sur l'ATS pour la dilater. Un clip temporal est placé sur la portion proximale de l'ATS qui est ensuite coupé en forme de "bouche de poisson", forme qui permet d'augmenter la surface de l'anastomose (**Figure 58, H**). Ensuite les bords de l'artère sont peints avec un colorant mauve pour faciliter l'identification de sa paroi (**Figure 58, I**). Après avoir appliqué des clips atraumatiques aux extrémités de l'anastomose, l'artériotomie est réalisée. Ensuite l'anastomose est réalisé avec du monofilament aussi fin que du 10-0 (**Figure 58, J**) [77].

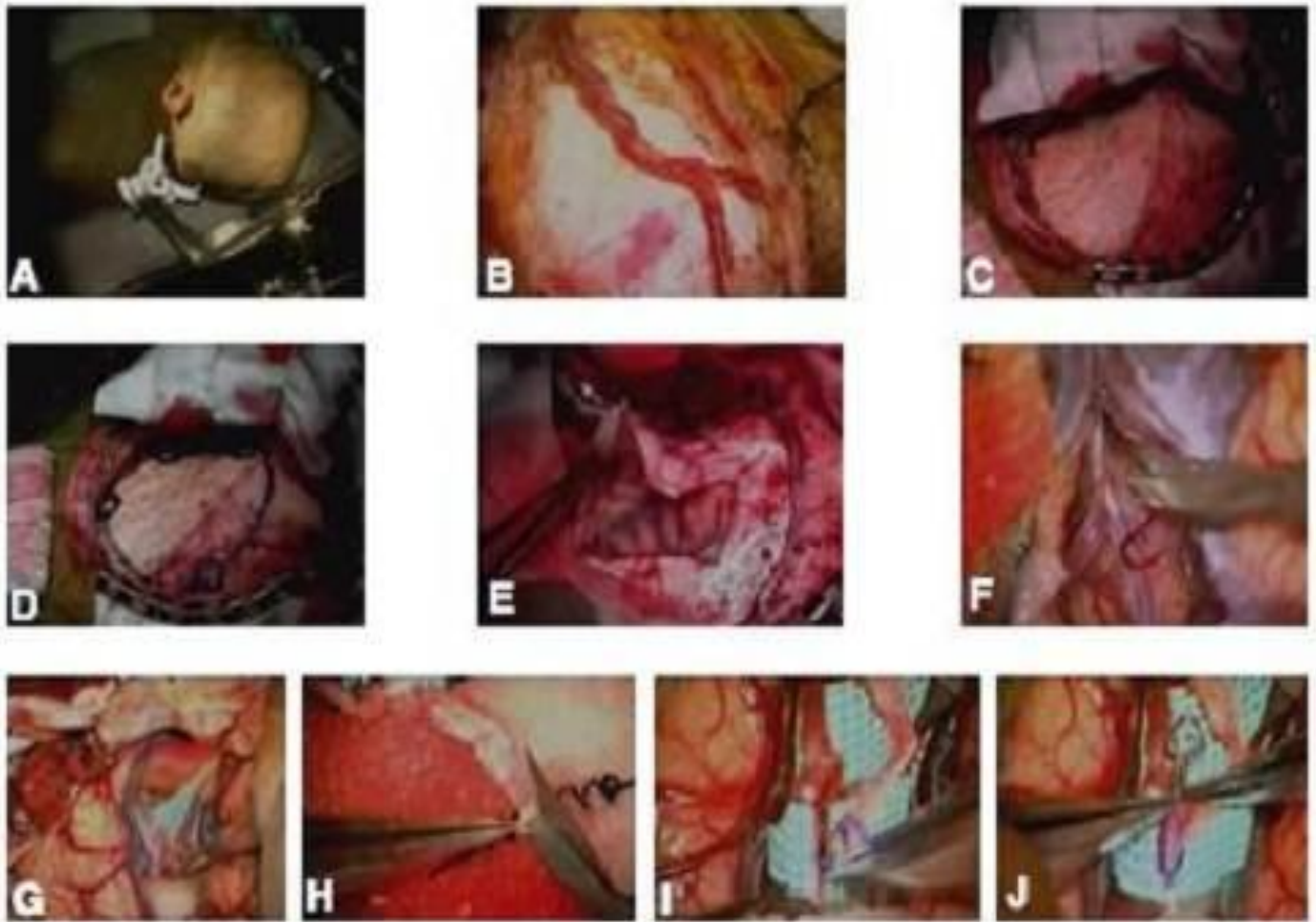


Figure 58 : Anastomose ATS-ACM lors d'une opération chez un patient souffrant de la MMM. Photos d'un patient traité à l'hôpital universitaire d'Hokkaido, 2012 [77].

6- Revascularisation indirecte :

La revascularisation indirecte comprend de nombreuses techniques [77]

(**Figure 59**), telles que :

- L'encéphalo-myo-synangiose (EMS)
- L'encéphalo-duro-synangiose (EDS)
- L'encéphalo-artério-synangiose (EAS)
- L'encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS)
- L'encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS)
- La transplantation d'omentum et les trous de fraisage multiples

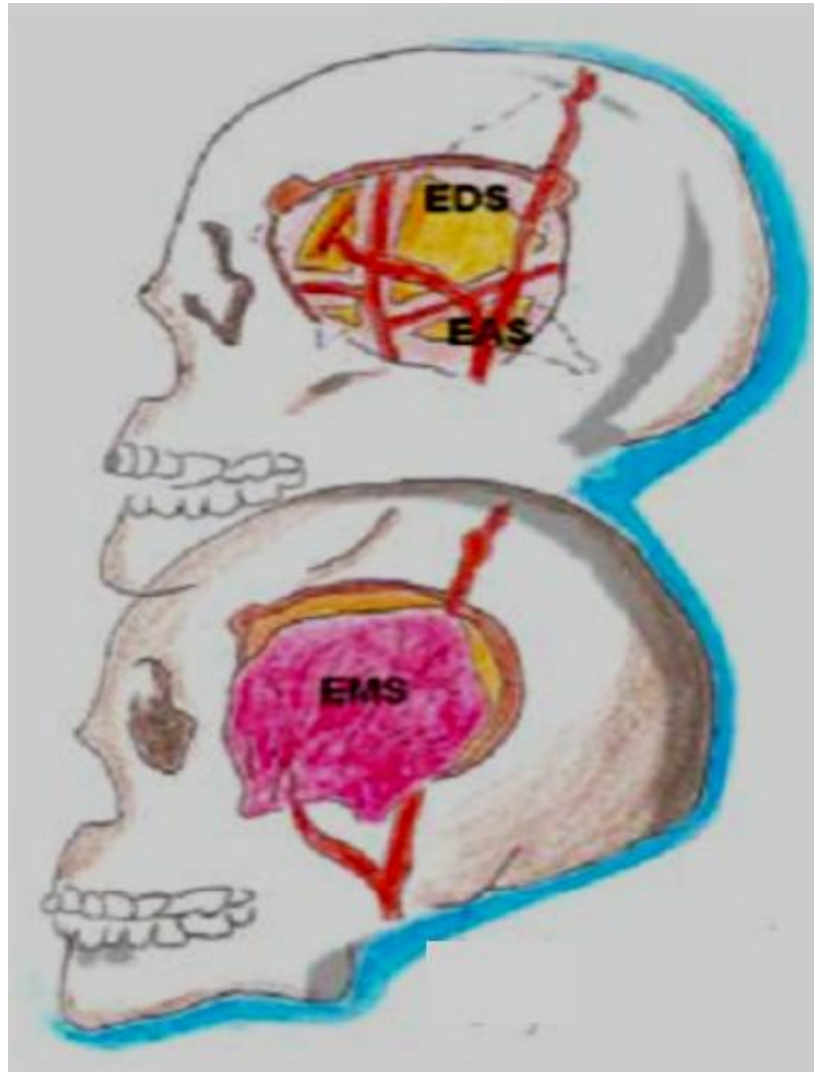


Figure 59 : Dessin schématique de la revascularisation indirecte lors de la MMM utilisant l'EMS, l'EAS et l'EDS [77].

La technique EMS fut décrite en 1950 par Henschen et fut ensuite appliquée à la MMM par Karasawa dans les années 1970. Cette technique consiste à implanter le muscle temporal sur la face latérale du cerveau et à le suturer sur les bords de la dure-mère. Matsushima a souligné une nouvelle méthode l'EDAS. Cette procédure consiste à exposer l'artère temporale superficielle (ATS) puis à fraiser deux trous dans le crâne, un proximal et l'autre distal à l'ATS. Une craniotomie est effectuée le long du vaisseau d'ATS et la dure-mère en-dessous est exposée et ouverte. L'aponévrose de l'artère est ensuite suturée aux bords de la dure mère et le volet osseux est remis en place. Scott a modifié la procédure de l'EADS en ouvrant largement l'arachnoïde et en suturant directement l'adventice de l'ATS sur la pie-mère, dans un effort de promouvoir une exposition maximale à la surface cérébrale. Cette technique est appelée pial synangiose. La procédure EDAMS est la combinaison de l'EDAS et de l'EMS [78].

Karasawa a signalé pour la première fois l'EMS (L'encéphalo-myo-synangiose) comme une procédure de revascularisation indirecte. Il a rapporté dans des cas où il ne pouvait pas trouver une branche corticale d'ACM qui était assez grande pour être l'artère bénéficiaire pour l'anastomose directe. Après son rapport, plusieurs procédures indirectes ont été développées, y compris L'encéphalo-duro-arterio-synangiose (EDAS), L'encéphalo-arterio-synangiose (EAS), L'encéphalo-duro-arterio-myo-synangiose (EDAMS) et la transplantation d'omentum [79].

L'EDAS était très populaire dans les années 1990. L'étendue de la formation de vaisseaux collatéraux, même après la même procédure de revascularisation, varie considérablement d'un patient et d'une région à l'autre. Ainsi, il semble plus judicieux de concevoir les domaines de la chirurgie après avoir eu une cartographie de la zone non perfusée lorsque cela est possible. La plupart de ces procédures sont efficaces, mais parfois certaines d'entre elles échouent à produire une circulation collatérale. L'expérience de certaines équipes a révélé qu'environ 20% des sites opérés par l'EDAS ou l'EMS n'ont pas réussi à produire des vaisseaux collatéraux suffisants. Dans certains cas, une ré-intervention a été nécessaire [70, 78].

Pour surmonter ces problèmes, certaines équipes ont introduit la méthode indirecte combinée, notamment la procédure de dérivation indirecte combinée fronto-temporo-pariétale (**Figure 60**). Dans cette procédure, trois techniques sont utilisées en combinaison, à savoir, l'EMAS dans la région frontale et l'EDAS et l'EMS dans la région temporo-pariétale, en utilisant les branches postérieures et antérieures de l'ATS avec les muscles temporaux et faciaux. Avec cette procédure mixte, la formation de vaisseaux collatéraux est obtenue et les collatéraux postopératoires couvrent une zone plus large [80] (**Figure 61**).

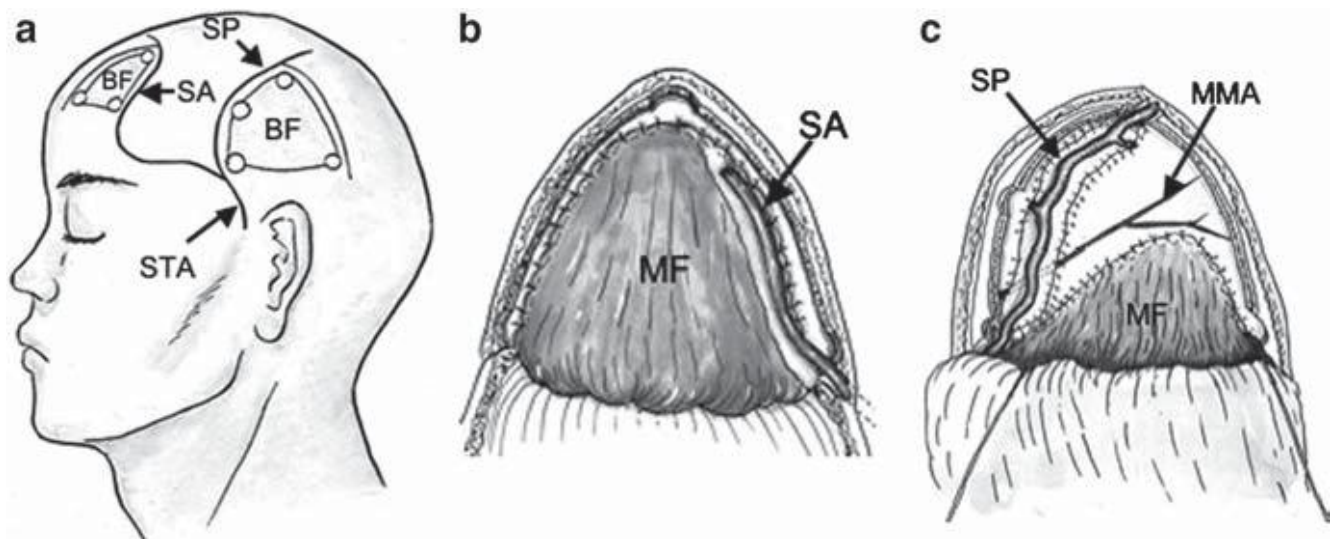


Figure 60 : Procédure opératoire combinée fronto-temporo-pariétale comme technique de revascularisation indirecte [80]. (a) incisions cutanées (b) encéphalo-mylo-artério-synangiose frontale (EMAS). (c) encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS) et encéphalo-mylo-synangiose (EMS) dans la région temporo-pariétale. BF : volet osseux

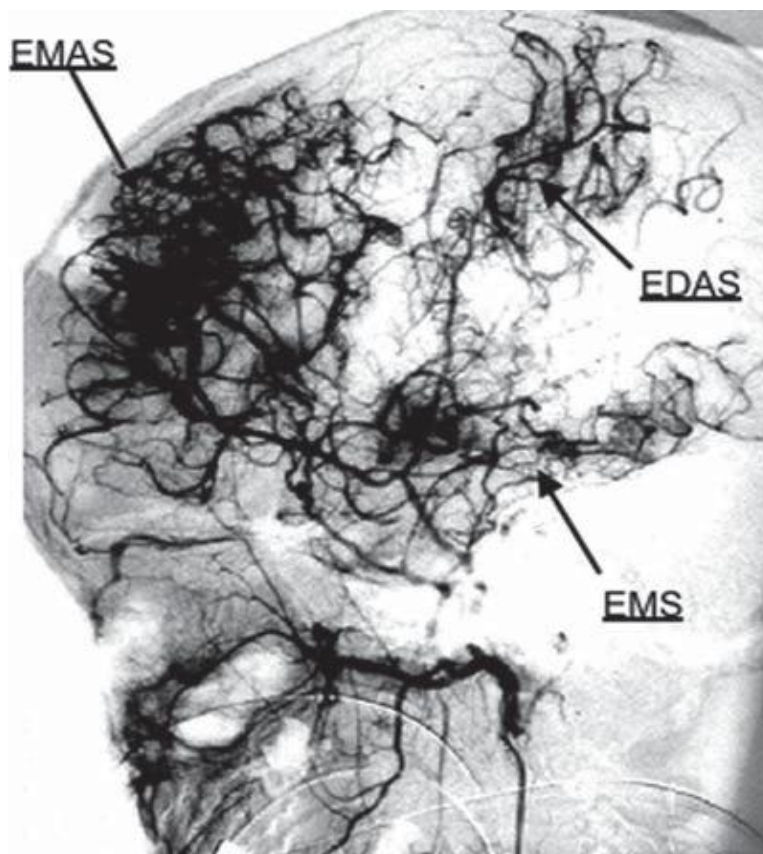


Figure 61 : Angiographie post-opératoire après une revascularisation fronto-temporo-pariétale indirecte combinée, une vue latérale montre la Formation des collatéraux qui peuvent être vus dans les trois régions de revascularisation : l'EMAS frontale, l'EDAS et l'EMS temporo-pariétale [80].

7- La MMM dans le territoire de l'ACA :

Il y a eu quelques techniques opératoires visant à augmenter le flux sanguin vers le territoire d'ACA : la transplantation d'épiploon, l'anastomose directe de l'ACA à l'ATS, multiples trépanations, et encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS) en utilisant la branche frontale de l'ATS [81].

Plusieurs techniques chirurgicales en utilisant des trépanations ont été rapportées par Kwaguchi et ses collègues dans la MMM chez l'adulte; ils ont utilisé quatre trous de trépan dans chaque côté. Ils ont montrés des bons résultats. Ainsi la technique de trépanation à trous multiples a été réalisée chez dix patients. 41 des 43 trous de trépan ont eu une néovascularisation efficace. Dans le lobe frontal, l'amélioration de la réactivité à l'acétazolamide a été vue dans 6 des 11 hémisphères par la scintigraphie cérébrale « SPECT » [81].

Une méthode modifiée de trépanation a également été rapportée par Kawamoto et ses collègues. Ils ont appelé cette méthode galeo-duro-encéphalo-synangiose. La galéa est insérée à travers les trous de trépan par la fissure inter-hémisphérique et fixée par la dure-mère [81].

Karaswa et ses collègues ont rapporté de bons résultats de la transplantation d'omentum chez les patients ayant des symptômes ischémiques dans le territoire de l'ACA. Cependant, certains auteurs ont rapporté des taux élevés de morbidité-mortalité péri-opératoire car la transplantation d'omentum a besoin de procédures plus complexes [82].

La revascularisation directe dans le territoire de l'ACA a été rapportée par Iwama et ses collègues. Ils ont effectué des anastomoses ATS-ACA et ATS-ACM au cours d'une procédure unique et ils ont rapporté de bons résultats. Cependant le calibre et la longueur de l'artère donneuse limitent l'utilité de cette procédure [81].

En 1994, Kinugasa et ses collègues ont introduit une nouvelle méthode pour augmenter le DSC du territoire de l'ACA. Ils ont combiné l'insertion de la Galéa +/- le périoste de la zone frontale dans l'espace inter-hémisphérique avec encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS). Ils ont appelé cette technique ribbon EDAMS. Ils ont obtenu d'excellents résultats et ils ont conclu que le ribbon EDAMS était une

méthode efficace en cas d'ischémie cérébrale symptomatique de la circulation antérieure dans la MMM [83]. Kim et ses collègues ont rapporté un ribbon EDAMS modifié et l'ont appelé le combiné EDAS avec encéphalo-galeo-bifrontal-synangiose (EGPS). Cette dernière technique a montré une excellente revascularisation dans les territoires bilatéraux d'ACA ainsi que dans les territoires d'ACM sans aucune complication significative [84].

Kim.CY et ses collègues ont également rapporté que 88% des 67 patients qui avaient bénéficié de l'EDAS ou l'EMS avec l'EGS bifrontale ont eu une réponse favorable et leurs symptômes avaient disparu totalement. 31 des 67 patients avaient des symptômes liés à l'ischémie dans le territoire d'ACA et 24 de ces 31 patients ne présentaient aucun symptôme après l'opération. A l'angiographie, 35 des 81 hémisphères ont montré une bonne revascularisation du territoire d'ACA (>66%) et 46 des 81 restants ont montré une revascularisation de 33 à 66 %. A la scintigraphie cérébrale, le DSCr du territoire d'ACA est amélioré ou maintenu dans la majorité des patients (58 sur 61) [85].

Kim et ses collègues ont présenté des résultats similaires. 85% des 92 patients n'ont pas eu de symptômes post-opératoires. 79% des 99 hémisphères présentaient un bon remplissage dans le territoire de l'ACA sur l'angiographie cérébrale. À la scintigraphie cérébrale, l'évolution était favorable dans 122 des 177 territoires d'ACA [84].

L'EGS bifrontale ou procédure d'EGPS est généralement effectuée en deux étapes. Initialement, elle se ferait dans l'hémisphère symptomatique et hémodynamiquement le plus touché, puis plus tard dans l'hémisphère controlatéral. La combinaison d'EGS bifrontale ou non dépendra de l'état et des symptômes du patient. Le cuir chevelu est incisé séparément pour l'EDAS et pour l'EGS bifrontale. Sur le site d'EGS bifrontale, l'incision est faite en forme de S, elle est antérieure à la suture coronale, une dissection de la galéa sous forme de « H » 4 × 8 cm puis une craniotomie médiane bifrontale est effectuée en croisant le sinus sagittal supérieur (SSS). La dure-mère, dont la base est adjacente à la SSS, est incisée séparément dans les deux hémisphères, et la membrane arachnoïde sur les sillons corticaux est disséquée pour favoriser la croissance néovasculaire. Les volets durs incisés sont ensuite insérés dans chaque fissure interhémisphérique tout en prenant soin d'éviter

les blessures des veines corticales, La galéa est prête pour couvrir le lobe antérieur frontal paramédian (**Figure 62**) [86].

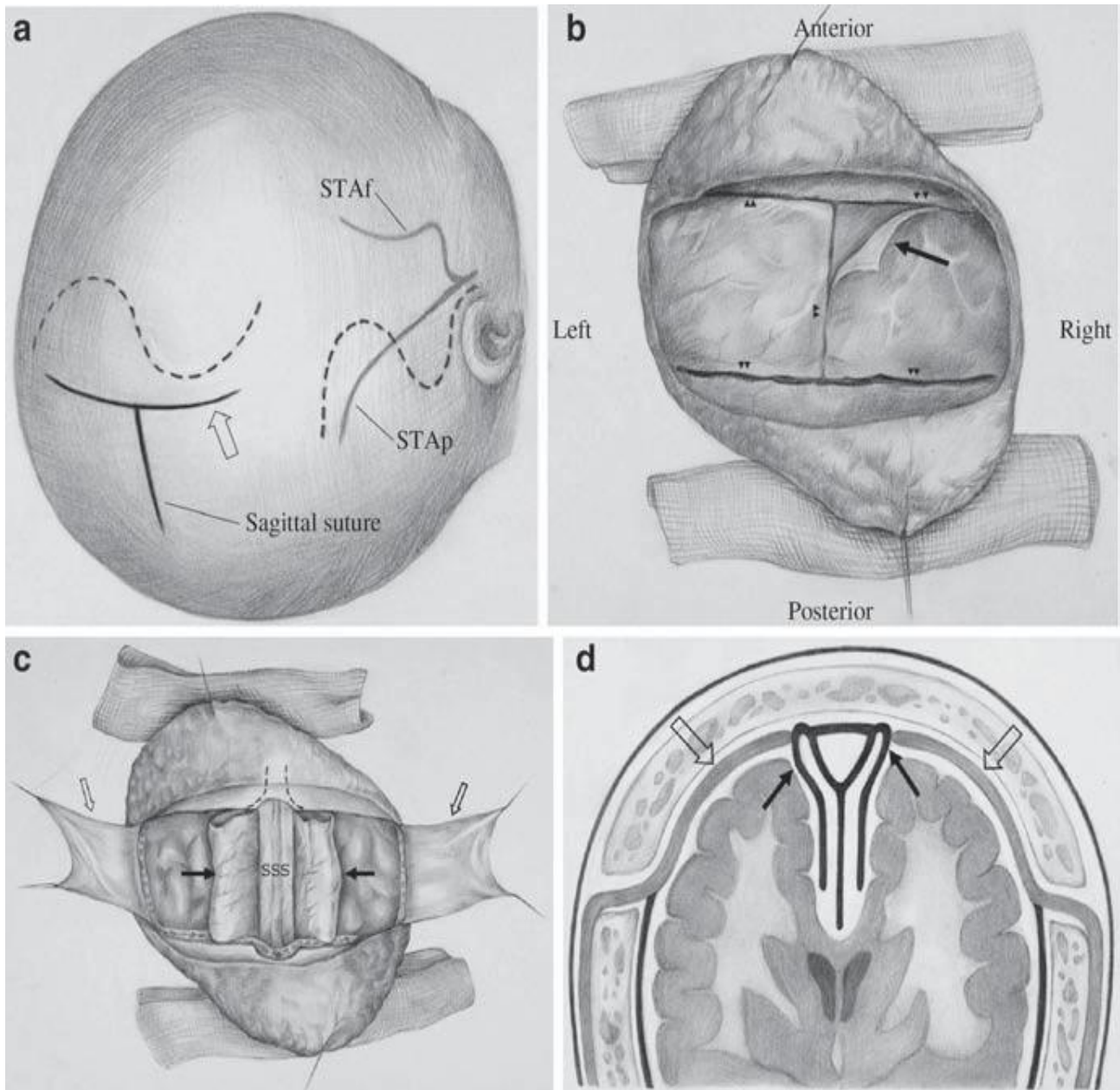


Figure 62 : Dessins montrant les étapes d'EGPS. (a) Sur le site d'EGPS, une incision du cuir chevelu en forme de S est réalisée en avant de la suture coronale. (b) Une vue supérieure du site d'EGPS. La galéa est disséquée et incisée selon un motif en « H » (c) La dure-mère est incisée et insérée dans la fissure interhémisphérique. La galéa est prête pour couvrir le lobe antérieur frontal paramédian. (d) Une vue frontale illustrant la galéa qui est suturée à la marge de la dure-mère insérée pour couvrir la surface frontale paramédiane du cerveau [86]

(Staf = branche frontale de la STA; Stap = branche pariétal de la STA)

8- La transplantation d'omentum :

Karasawa et ses collègues ont rapporté une revascularisation cérébrale via une transplantation d'omentum pour les patients pédiatriques atteints de la MMM. 11 des 13 patients (84,6%) avec des symptômes visuels ont montré une amélioration de leur état neurologique suite à une transplantation d'omentum unilatérale ou bilatérale dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure [87].

Pour la transplantation d'omentum, une laparotomie est d'abord réalisée en utilisant une incision épigastrique au niveau de la ligne médiane pour exposer l'épiploon. Les vaisseaux perforants de l'artère et la veine gastroépiploïque sont coagulés et réséqués. Une surface de 8x8 cm à 13x13 cm de l'épiploon est enlevée avec ces vaisseaux. Ensuite, une craniotomie uni-ou bi-occipitale est effectuée, l'artère et la veine occipitale juste au-dessus du niveau du sinus transverse sont séparées par une distance de 2 cm du cuir chevelu. Une anastomose termino-latérale entre l'artère occipitale ou artère temporale superficielle et l'artère gastroépiploïque est réalisée avec dix points de suture en nylon monofilament 10-0. Ensuite, une anastomose termino-latérale entre la veine occipitale ou la veine temporale superficielle et la veine gastroépiploïque est réalisée avec huit points de suture en nylon monofilament 10-0. Si aucune veine adéquate du cuir chevelu n'est disponible, la veine gastroépiploïque est anastomosée à une veine corticale. La dure-mère est ouverte uni-ou bi-latéralement et l'épiploon est répartie sur la surface corticale et légèrement sous les bords de la dure-mère. Les bords dure-mériens sont suturés à l'épiploon par plusieurs sites. Ensuite on procède au remplacement du volet crânien, et fermeture de la plaie cutanée (**Figure 63**) [87].

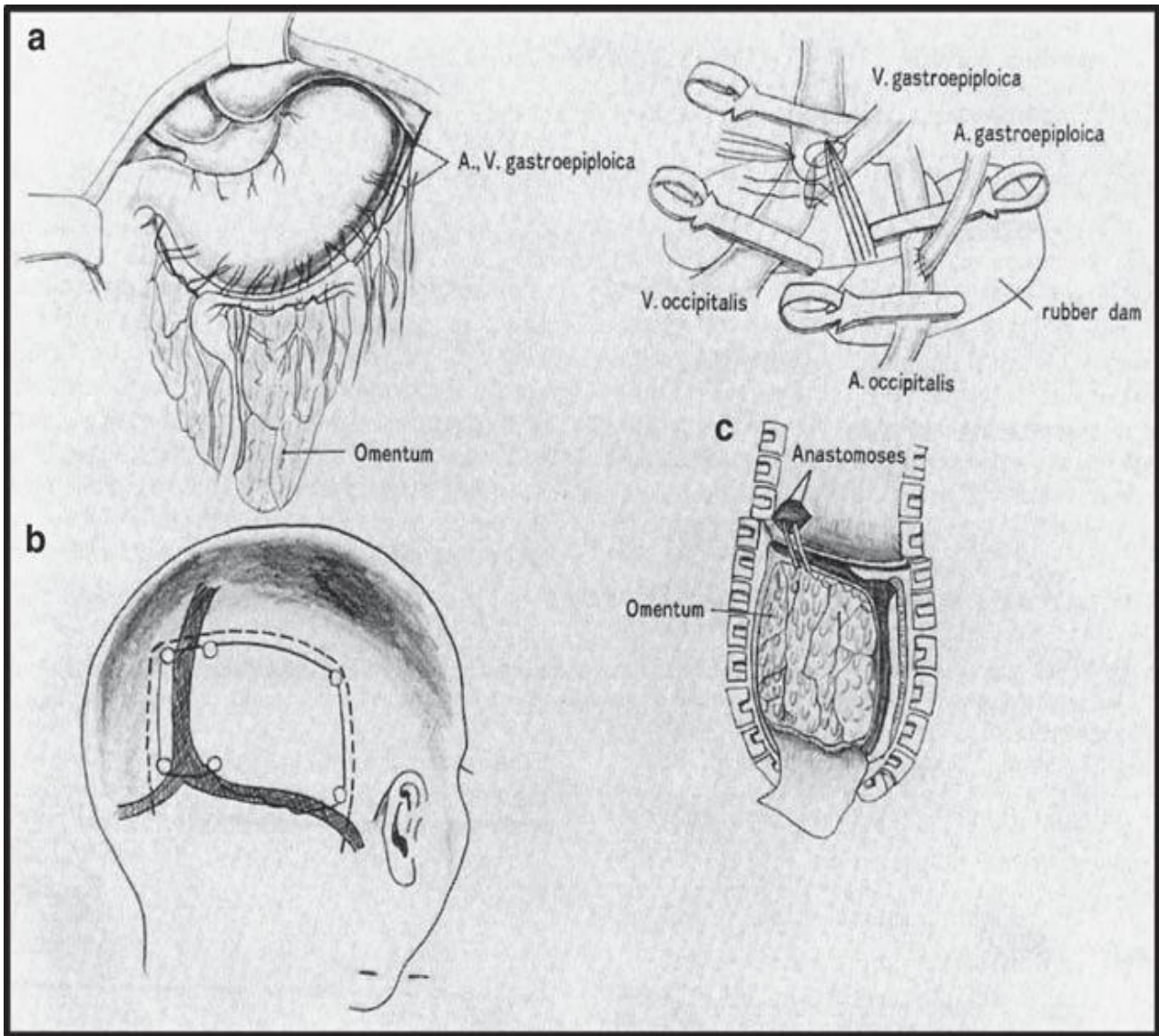


Figure 63 : Représentation schématique de la transplantation d'omentum. (a) Une portion de l'épiploon d'environ 8x8 à 13x13 cm est retirée avec l'artère et la veine gastroépiploïque. (b) une craniotomie est réalisée comme indiqué. (c) une anastomose termino-latérale entre l'artère/veine occipitale est effectuée, respectivement (en haut), et le lobe occipital est recouvert par l'épiploon (en bas) ^[87].

9- La transposition d'omentum :

Au lieu de l'anastomose des vaisseaux gastroépiploïques aux vaisseaux du cuir chevelu, l'épiploon qui demeure attaché au pédicule gastroépiploïque dominant, peut être allongé pour atteindre le crâne. Le pédicule non dominant est divisé [88].

L'allongement est obtenu en divisant l'épiploon avec des incisions en forme de L qui traversent parallèlement la grande courbure de l'estomac, puis un tunnel

sous-cutané est réalisée le long de la paroi antérieure du thorax et s'étendant en arrière de l'oreille [88].

Enfin, la transplantation d'omentum est étalée sur la surface corticale exposée et suturée le long des bords dure-mériens [88].

10- Anastomose Artère occipitale- Artère cérébrale postérieure

Toshiaki et ses collègues ont réalisé une craniotomie ostéoplastique à 1 cm en dehors du sinus sagittal, antérieurement au sinus transversal, et en dedans de l'apophyse mastoïde. Le périoste est laissé en place sur l'os, en préservant les vaisseaux qui forment les futurs réseaux collatéraux. L'artère occipitale est disséquée de plus de 5 cm de longueur et de plus de 0,5 mm de diamètre à partir de la voute. La surface corticale est explorée par une craniotomie occipitale à la recherche d'une branche corticale appropriée de l'artère cérébrale postérieure [89].

Ces auteurs ont tenté d'exposer les branches des artères cérébrales postérieures à la surface interhémisphérique occipitale. Ensuite, une anastomose termino-terminale de l'artère occipitale - l'artère cérébrale postérieure a été réalisée via une chirurgie de revascularisation indirecte chez trois patients, âgés de 6 à 35,2 ans (âge moyen: 23,8 ans) ayant une MMM et ayant présenté des symptômes ischémiques postopératoires [89].

Tous les patients ont montré une amélioration clinique et radiologique après la chirurgie de dérivation directe. En outre, Ikeda et ses collègues ont réalisé une anastomose entre l'artère occipitale - l'artère calcarine pour prévenir la cécité corticale imminente chez un patient de 38 ans de sexe masculin ayant une MMM, l'état neurologique de ce patient a été stabilisé après la chirurgie [89].

11- Gestion des cas d'échec avec le traitement par des techniques de revascularisation indirecte

En cas d'échec nous donnons d'abord des anticoagulants chez les patients présentant des symptômes ischémiques persistants après la chirurgie. Au cours des prochains mois, nous examinons les changements des symptômes et la formation

des vaisseaux collatéraux sur l'ARM, les conditions de la circulation cérébrale et le métabolisme au SPECT/PET [72].

Une nouvelle intervention est envisagée pour les patients avec les conditions suivantes [72]:

(1) Les symptômes ne s'améliorent pas ou s'aggravent après l'opération.

(2) Les collatérales postopératoires sont peu nombreuses sur des angiographies cérébrales.

(3) Les études de la circulation et du métabolisme cérébral montrent toujours une zone hypoperfusée.

La procédure de ré-intervention est limitée aux procédures de revascularisation précédemment utilisées. La zone de la ré-intervention est limitée. La procédure de ré-intervention doit être appropriée pour chaque patient et sélectionnée parmi les procédures suivantes: l'anastomose ATS-ACM, l'EMS ou l'EDAS, et la transplantation d'omentum. Lorsque la branche postérieure d'ATS peut être utilisée, l'anastomose ATS-ACM est le premier choix pour le territoire de l'ACM.

En cas de récurrence à l'EDAS, la branche postérieure de l'ATS utilisée par l'EDAS peut être retirée et utilisée comme une artère d'anastomose [128]. Dans le cas où les branches d'ATS ne peuvent pas être utilisées, l'EMS ou la transplantation de l'épiploon doivent être choisies [72]. Pour améliorer les symptômes, la technique chirurgicale choisie pour la deuxième intervention de revascularisation est également très importante. Les collatérales formées doivent avoir une répartition appropriée de l'artère cérébrale antérieure (ACA), d'ACM +/- de l'artère cérébrale postérieure (ACP), selon les symptômes du patient [72].

12- Résultats de la chirurgie :

Les méthodes chirurgicales de revascularisation pour la maladie de Moya Moya (MMM) peuvent être classées en trois groupes : directes, indirectes et les procédures combinées. Le choix de la procédure dépend de l'âge du patient, de la taille anatomique des vaisseaux donneurs/receveurs, des mesures hémodynamiques préopératoires (débit sanguin cérébral et la réserve vasculaire) et de la préférence du chirurgien [90].

Un rapport publié par le ministère japonais de la Santé en (1997) a révélé que chez 302 patients atteints de la MMM, 162 (53,6%) des patients ont reçu une chirurgie de dérivation indirecte, 35 (11,6%) ont eu une chirurgie de dérivation directe, 50 (16,6 %) ont reçu une chirurgie de dérivation directe et indirecte combinée et 55 (18,2%) de patients n'ont pas bénéficié d'un traitement chirurgical [90].

Une revue de la littérature de 57 études (1448 patients, 2218 hémisphères) des patients de moins de 21 ans atteints de la MMM à travers la base de données Ovid Medline, la plupart d'entre eux (74%) sont des institutions japonaises, a révélé que 4% des patients ont été traités par la procédure directe, 73% par la procédure indirecte, et 23% des patients par une procédure de combinaison directe et indirecte [91].

La procédure de revascularisation directe implique généralement une anastomose entre l'artère temporale superficielle et l'artère cérébrale moyenne (ATS-ACM), et rarement une anastomose de l'artère occipitale et ACP (ou artère cérébrale postérieure). C'est la méthode la plus couramment utilisée pour la revascularisation dans la MMM. Toutefois, la procédure d'anastomose directe seule ou en combinaison avec la technique de revascularisation indirecte est la procédure privilégiée par de nombreux auteurs pour la plupart des malades pédiatriques, comme des adultes atteints de la MMM [92]. Ceci présente l'avantage de revascularisation immédiate à haute débit pour le cerveau ischémique et de réduire l'ischémie périopératoire. Cependant, la technique est difficile, en particulier chez les jeunes enfants [93], et a comme inconvénient le syndrome d'hyperperfusion postopératoire immédiat [94]. En outre, l'efficacité à long terme de la technique directe n'a pas été démontrée d'être supérieure à la technique indirecte chez les enfants. De nombreux auteurs ont rapporté de meilleurs résultats pour la revascularisation combinée à des techniques simples, directes ou indirectes dans la gestion de la MMM chez les enfants, ainsi que chez les adultes. La technique d'anastomose ATS-ACM corrige principalement l'ischémie dans le territoire de l'ACM. Toutefois, il ne couvre pas les territoires artériels cérébraux antérieurs et/ou postérieurs [94].

La revascularisation indirecte est souvent appliquée aux jeunes enfants atteints de la MMM [161]. Une revascularisation suffisante pour être formé, nécessite environ 3 à 6 mois, même si elle commence 1 ou 2 semaines après la chirurgie. Il y a des limites à l'application de la procédure directe aux enfants. Plus l'enfant est jeune, plus le diamètre des vaisseaux (l'ATS +/- la branche corticale d'ACM) sont plus fragiles. Ainsi les enfants de moins de 4 ans ne sont généralement pas candidats à la procédure de revascularisation directe [92].

Les enfants de plus de 5-8 ans peuvent être considérés comme des candidats à la revascularisation directe. La perméabilité des anastomoses ATS-ACM chez les enfants atteints de la MMM diminue d'environ 53%, 3 mois après l'intervention directe. Les procédures les plus élémentaires et couramment utilisées pour la revascularisation indirecte sont l'encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS), l'encéphalo-myo-synangiose (EMS) et l'encéphalo-duro-artério-myo-synangiose (EDAMS). Il y a des variations et des combinaisons de procédures de revascularisation indirecte, principalement l'utilisation des tissus des donateurs, y compris l'ATS, le muscle temporal (l'artère temporale profonde), la dure-mère (l'artère méningée moyenne), la galéa, le périoste, ou par contact direct du vaisseau donneur à la surface de la pie-mère [95].

La revascularisation combinée directe et indirecte est souvent faite par une dérivation d'ATS-ACM, plus un ou deux dérivations indirectes. Les variétés les plus couramment utilisées sont l'anastomose entre l'ATS-ACM ainsi que l'EMS (ou l'EDAS), et l'anastomose entre l'ATS-ACM associée à l'EDAMS. Ce procédé met à profit les techniques de dérivation directe et indirecte qui nécessitent une durée de chirurgie prolongée sous anesthésie [95].

Les procédures combinées indirectes impliquent une grande variété de méthodes et de modifications dont l'objectif est d'étendre la couverture du cerveau ischémique autant que possible, y compris les territoires d'ACM et d'artère cérébrale antérieure (ACA), qui sont les plus couramment affectés dans la MMM. Les procédures combinées indirectes multiples, Ribbon EDAMS, plusieurs EDAS, l'EDAS associée à une encéphalo-galéo-périosto-synangiose bifrontale (EGPS) et de multiples trépanations sont inclus dans cette catégorie [95].

13- Indications et Timing pour la revascularisation :

Le Comité du ministère de la Santé au Japon a conseillé une intervention chirurgicale pour la MMM quand les symptômes cliniques sont répétitifs (avec ischémie cérébrale apparente ou une diminution du débit sanguin cérébral régional (DSCr)), et quand la réponse vasculaire et les réserves de perfusion sont présentes. L'indication et le moment de la chirurgie de revascularisation devraient être différenciés entre la MMM typique bilatérale, MMM unilatérale et le syndrome de Moya Moya [95].

Dans une étude d'artériopathie intracrânienne unilatérale chez les enfants, 94% (74/79 patients) ont une artériopathie cérébrale transitoire (ACT) de la bifurcation de l'artère carotide interne simulant la MMM unilatérale, même si la durée de suivi était courte (moyenne 1,4 année). Une autre étude récente a révélé que 24 des 53 (45%) patients atteints de la MMM pédiatrique unilatérale ont progressé vers la bilatéralisation au cours d'un suivi moyen de 23 mois (extrême : 0,5-150 mois) [95].

Pour la MMM chez l'adulte, la progression de la maladie n'est pas courante. Cependant, la progression a été rapportée dans les hémisphères cérébraux chez 6 des 47 patients (12,8%) qui ont été suivis de façon conservatrice après une chirurgie de revascularisation. Ces résultats suggèrent que les imageries et les suivis cliniques sont essentiels dans MMM unilatérale avant de prendre des décisions chirurgicales. En outre, la chirurgie doit être retardée jusqu'à ce que des attaques ischémiques répétées soient confirmées [95].

Les indications chirurgicales sont :

- (1) la présence des symptômes ischémiques.
- (2) le flux apparent par SPECT.
- (3) l'activité indépendante de la vie quotidienne.
- (4) l'absence d'un grand infarctus cérébral.

En général, le moment de la chirurgie suit l'indication de la chirurgie. L'intervalle moyen entre la présentation clinique et la chirurgie était de 28,3 mois (extrêmes de 0,5 à 168 mois), à partir d'une grande revue de la littérature [96].

Le moment approprié de la chirurgie doit être différencié en fonction de l'âge de début de la MMM.

Pour les patients chez qui la maladie commence entre 2-5 ans, l'EDAS effectuée avant l'âge de 9 ans peut se traduire par une bonne évolution surtout ce qui concerne la capacité mentale, ainsi que la résolution des symptômes paroxystiques et la revascularisation cérébrale. Les opérations EDAS doivent être effectuées dans les 6 ans à partir de l'apparition de la maladie pour un bon pronostic.

Si le début de la MMM survient chez des sujets de moins de 2 ans, le pronostic est très mauvais si l'opération est effectuée dans les 3 mois suivant le début. Pour le côté asymptomatique chez les malades pédiatriques atteints de MMM unilatérale symptomatique, la chirurgie peut être retardée jusqu'à ce que le développement de symptômes ischémiques, telles que les attaques ischémiques transitoires fréquentes. Cependant, le traitement chirurgical est recommandé dès que possible, quelle que soit la sévérité des symptômes cliniques. Chez les jeunes enfants, en particulier ceux de moins de 3-5 ans, la progression de la maladie est souvent très rapide et l'infarctus est la première manifestation fréquente, ainsi, la procédure de revascularisation doit être considérée comme une urgence pour éviter l'infarctus [97].

EN scintigraphie, une étude métabolique utilisant l'oxygène 15 comme isotope dans la MMM, recommande le bon timing pour la revascularisation (de bons candidats pour la chirurgie de dérivation), les patients qui n'ont pas de signes cliniques de l'infarctus et elle démontre une diminution de débit sanguin cérébral, une augmentation du taux d'extraction régional d'oxygène (rOEF) et de volume sanguin cérébral régional (rCBV) sans changement de métabolisme de l'oxygène cérébral régional (rCMRO) chez ces patients [97].

La MMM asymptomatique est le plus souvent traitée chirurgicalement quand les attaques ischémiques symptomatiques apparaissent. Toutefois, les procédures de diagnostic précoce et la revascularisation sur une zone aussi vaste que possible sont essentielles pour améliorer les résultats intellectuels [74].

Dans la MMM bilatérale typique, la revascularisation est généralement menée initialement dans l'hémisphère le plus symptomatique. S'il n'y a pas de signes ou de symptômes de latéralisation, l'hémisphère dominant est généralement choisi comme le premier côté sur lequel on doit effectuer la chirurgie pour éviter d'endommager la parole et l'extrémité dominante. Cependant, une grande série d'études favorisent la procédure de revascularisation directe sur le côté non dominant, en raison d'une augmentation de l'incidence des épisodes neurologiques transitoires après la chirurgie dans l'hémisphère dominant [84].

14- Quels sont les bénéfices et les risques du traitement ?

De manière générale, les enfants répondent mieux à la chirurgie que les adultes. Le pronostic des personnes opérées est plutôt bon, même si certaines améliorations ne sont visibles que 6 à 12 mois après l'intervention. Plusieurs interventions sont parfois nécessaires.

Il s'agit cependant d'opérations lourdes et le risque lié à l'anesthésie est plus important chez les malades en raison d'une mauvaise vascularisation du cerveau et de la fragilité des vaisseaux (risque important d'hémorragie). Il est important d'en discuter avec l'anesthésiste avant l'opération pour évaluer les risques encourus.

Par ailleurs, lorsque le malade a été victime d'un AVC grave et prolongé, les parties endommagées du cerveau le sont malheureusement de façon définitive même si le malade peut « récupérer » certaines facultés, il se peut qu'il présente des séquelles permanentes sur lesquelles l'opération chirurgicale n'aura aucun effet.

15- Complications post-opératoires

Aucune chirurgie n'est sans risque. Les complications générales de toute chirurgie incluent les saignements, les infections, les thromboses et les réactions à l'anesthésie. Les complications spécifiques en relation avec les anastomoses cérébrales sont les attaques cérébrales, les épilepsies, l'occlusion de la greffe, le vrillage de la greffe, l'hyperperfusion, la nécrose cutanée et la réapparition de la maladie connue sous le nom d'une nouvelle attaque (**Tableau 7**) [96].

Première attaque	Deuxième attaque	Nombre de patients (%)
- Hémorragique	- Hémorragique	3/24 (12,5)
- Ischémique	- Hémorragique	2/11 (18)
- Hémorragique	- Ischémique	2/24 (8)
- Ischémique	- Ischémique	0/11 (0)

Tableau 7 : Pourcentage de patients ayant une hémorragie secondaire ou une attaque ischémique comme deuxième attaque [96].

C - Rééducation

Après un AVC, une rééducation doit être organisée par une équipe pluridisciplinaire pour essayer de récupérer le plus de facultés possibles, au niveau du langage, des mouvements mais aussi au niveau des capacités intellectuelles. Les enfants, tout comme les adultes, ont des capacités de récupération souvent impressionnantes qui doivent absolument être exploitées au mieux grâce à des exercices adaptés.

Ainsi, la kinésithérapie est indispensable pour prendre en charge les éventuels troubles moteurs (marche, équilibre, coordination des mouvements...). En cas de troubles de la parole, une rééducation orthophonique est conseillée.

En cas de séquelles importantes, des séances de psychomotricité peuvent aider le malade à vivre avec son handicap et à accepter l'image de son corps, en lui permettant de s'adapter à son environnement. En ce qui concerne la prise en charge des troubles intellectuels, elle peut passer par la participation à des séances collectives, permettant de stimuler le malade, d'éviter son isolement et de limiter le sentiment d'être un fardeau pour l'entourage.

En cas de perte d'autonomie (ralentissement intellectuel, troubles du comportement, difficultés motrices importantes), le malade peut avoir besoin d'une aide spécialisée à domicile, voire d'être hospitalisé en maison médicale spécialisée, afin de l'assister dans la vie quotidienne (hygiène, alimentation).

XIII- Complications :

A- Ischémie cérébrale Pér opératoire

La complication ischémique peut être due à l'hypotension, l'hyper ou l'hypocapnie peropératoire, une anémie périopératoire ou une déshydratation. Les patients de jeune âge avec une attaque ischémique transitoire « AIT » ou un AVC progressif préopératoire sont considérés comme ayant un risque élevé de complication ischémique périopératoire [98].

Pour éviter cette complication, il faut précéder à une chirurgie de revascularisation dans l'hémisphère le plus compromis. La revascularisation indirecte a été signalée comme ayant un risque important pour l'ischémie cérébrale secondaire à la compression du cerveau par un muscle temporal gonflé utilisé dans l'EMS [98].

B- Hyperperfusion cérébrale :

Les données récentes confirment non seulement l'ischémie cérébrale mais l'hyperperfusion cérébrale symptomatique comme une complication potentielle d'anastomose ATS-ACM dans la maladie de Moya Moya [99]. Sur la base des résultats récents de mesure postopératoire du DSCr par 123I-IMP-SPECT à la phase aiguë après l'anastomose ATS-ACM (M4), les patients atteints de la MMM ont montré un risque significativement plus élevé d'hyperperfusion cérébrale symptomatique par rapport à d'autres patients atteints d'autres maladies vasculaires cérébrales sténo-occlusives telles que les maladies athérosclérotiques (**Tableau 8**).

Le diagnostic précis et précoce de l'hyperperfusion cérébrale postopératoire est cliniquement important parce que son traitement est contradictoire avec celui de l'ischémie [99].

A partir de la performance de la mesure du DSCr postopératoire dans la phase aiguë, l'incidence de l'hyperperfusion cérébrale symptomatique était aussi élevée que 27,5% dans la MMM, y compris le déficit neurologique focal, pour 80 chirurgies consécutives. Les résultats finaux de ces patients étaient favorables suite à un

contrôle intensif de la pression artérielle, tandis qu'un patient s'est manifesté par une hémorragie intracérébrale à cause de l'hyperperfusion [99].

	MMM	Autres
Nombre des patients opérés	105 (73)	21 (21)
Age	2 ~ 67 (34,9)	12 ~ 67 (55,9)
Sexe (H/F)	19/54	19/2
Hyperperfusion cérébrale symptomatique	25 (24,8%)	0 (0%)

Tableau 8 : L'incidence d'hyperperfusion cérébrale symptomatique après l'anastomose d'ATS-ACM (M4): Une étude prospective utilisant 123I-IMP-SPECT à la phase aiguë [99].

C- Cognition et qualité de vie :

Le rétrécissement des artères qui irriguent le cerveau est progressif : en l'absence de traitement, les symptômes s'aggravent et le risque d'AVC augmente.

Le risque principal de la maladie est donc l'apparition des problèmes neurologiques définitifs, et notamment l'apparition éventuelle d'un déficit intellectuel dû à un endommagement du cerveau. La perte de la parole ou les troubles du mouvement sont également fréquents mais la rééducation permet parfois de limiter les séquelles. Environ la moitié des malades présenteraient une détérioration intellectuelle. Dans certains cas, la MMM peut être fatale (environ 10 % des adultes et 4 % des enfants), généralement à cause d'une hémorragie cérébrale cataclysmique.

1- Chez l'enfant :

Basé sur les rapports précédents, le cours naturel des résultats intellectuelles est faible chez les patients pédiatriques atteints de la maladie de Moya Moya. La fonction cognitive est diminuée dans les 5-10 ans après le début de la maladie. Les patients âgés ont une réduction plus marquée du quotient intellectuel (QI). Un QI plus faible est étroitement associé à la réduction du débit sanguin cérébral. Kurokawa et ses collègues (1985) ont évalué le cours naturel des patients pédiatriques atteints de la maladie de Moya Moya, et ils ont trouvé que la déficience

intellectuelle et/ou motrice a été observée chez 26% d'entre eux, 11% de ces malades ont bénéficié d'une formation dans des écoles spéciales ou des soins par les parents/institutions [100].

La revascularisation chirurgicale peut améliorer la fonction cognitive chez les patients pédiatriques atteints de la maladie de Moya Moya. Ainsi, Ishii et ses collègues (1984) ont rapporté que le QI de performance est nettement amélioré chez dix patients, et il est resté inchangé chez trois et détérioré chez deux autres malades [101]. Bowen et ses collègues (1998) ont également rapporté une amélioration progressive de la fonction cognitive après une revascularisation chirurgicale chez deux patients pédiatriques atteints de la MMM [102]. Bien que la revascularisation chirurgicale soit connue efficace pour résoudre l'AIT et les accidents vasculaires cérébraux ischémiques, le retard intellectuel reste toujours un problème grave pour certain sous-groupes de patients pédiatriques et leurs familles, même après la chirurgie. Ainsi, des études antérieures ont précisé qu'environ 10-30% des patients avaient des difficultés dans la vie sociale ou à l'école à cause de la déficience intellectuelle. Ces rapports ont suggéré que l'infarctus cérébral, et l'apparition précoce (<5 ans) peuvent avoir des effets importants sur les résultats intellectuels [102].

Matsushima et ses collègues (1997) ont signalé qu'il n'y avait pas de facteur significatif pour le résultat intellectuel après une encéphalo-duro-artério-synangiose (EDAS). Cependant, leur étude avait un biais dans la sélection des patients, parce qu'ils ont exclu les patients avec une échelle de QI complet en dessous de 70, et ils n'ont pas pu effectuer une analyse multivariée, probablement en raison de la petite taille de l'échantillon (n = 20) [103].

Récemment, Kuroda et ses collègues (2004) ont évalué les facteurs prédictifs significatifs pour le résultat intellectuel chez 52 patients pédiatriques ayant subi une revascularisation chirurgicale, en utilisant une analyse multivariée. Ils ont constaté que (l'âge de l'apparition, la période préopératoire de la maladie, et l'infarctus cérébral) sont des facteurs indépendants des résultats intellectuels chez les patients pédiatriques atteints de la MMM. Les rapports de cotes « odds » de chaque facteur étaient respectivement 33,4 [95% intervalle de confiance (IC), de 2,4 à 474] et de 19,6 (IC 95%, 1,8 à 215) [104].

Toutefois, un des inconvénients réside dans le fait que la zone de revascularisation est limitée à la zone de craniotomie après ces procédures. Les rapports précédents ont souligné que, quelle que soit la disparition d'attaques ischémiques, le résultat intellectuel était pauvre chez la majorité des patients qui ont subi ces procédures. Ainsi, Sato et ses collègues (1990) ont rapporté que le résultat intellectuel était pauvre chez 9 des 13 enfants qui ont subi une EMS ou une EDAS, bien qu'aucun d'entre eux n'a subi des attaques ischémiques récurrentes [105].

Le SPECT a également montré que le flux sanguin s'est amélioré dans une zone limitée autour du champ opératoire, et que la réduction du flux sanguin était persistante dans le lobe frontal, même après EDAS ou EMS. Isobe et ses collègues (1992) ont aussi mesuré le flux sanguin et la réactivité vasculaire cérébrale après un pontage, et ont montré qu'il y avait une diminution marquée de l'hémodynamique cérébrale dans le lobe frontal chez les patients qui ont subi une synangiose indirecte par "petite craniotomie" [106].

D'autre part, l'anastomose d'ATS-AMS et EDAMS par « grande craniotomie » peut normaliser la distribution de DSCr et la réactivité vasculaire cérébrale à l'acétazolamide dans le lobe frontal. En outre, en utilisant l'angiographie cérébrale, Takahashi et ses collègues (1994) ont signalé que le développement des vaisseaux collatéraux se limite à la région pariétale chez les patients qui ont subi une "petite craniotomie", tandis que la chirurgie par "grande craniotomie" a développé des collatéraux dans le lobe frontal, temporal, et lobes pariétaux [107]. Ohtaki et ses collègues (1998) ont également déclaré que la détérioration des fonctions intellectuelles et la qualité de vie chez les patients pédiatriques peuvent être prévenues par une vaste transplantation d'omentum sur les deux lobes frontaux associés à une anastomose ATS-ACM [108].

Sur la base de ces résultats, il est donc essentiel d'identifier les patients pédiatriques atteints de la maladie de Moya Moya le plus tôt possible et les traiter chirurgicalement par une grande craniotomie couvrant les lobes frontaux afin d'améliorer leurs résultats intellectuels.

2- Chez l'adulte

Il existe peu d'études qui dénotent l'impact de la MMM sur la fonction cognitive chez les patients adultes. Bornstein et ses collègues (1985) ont rapporté le cas d'un adulte ayant une maladie de Moya Moya, qui avait essentiellement des performances neuropsychologiques normales. La fonction cognitive peut être liée à l'hémodynamique cérébrale chez chaque patient [109].

Très récemment, Karzmark et ses collègues (2008) ont évalué la fonction cognitive chez un total de 36 patients adultes atteints de la maladie de Moya Moya [109]. Ils ont identifié une déficience cognitive chez 11 (31%) des patients, dont une échelle QI était de moins de 80 chez 4 patients (11%). Ils ont conclu que la maladie de Moya Moya adulte a eu un impact significatif sur la cognition, mais que cet effet n'est pas grave ou généralisé. Cependant, les conditions cliniques des sujets n'étaient pas claires dans leur étude. En outre, des évaluations intenses seraient nécessaires pour évaluer la fonction cognitive dans la MMM adulte.

XIV – Evolution – Pronostic :

A- Evolution :

Chez l'adulte, après le diagnostic, l'évolution au niveau artériel se fait le plus souvent très lentement, sur plusieurs dizaines d'années. Le pronostic dépend principalement de la gravité des séquelles des accidents vasculaires cérébraux survenant au cours de la maladie. Lorsque la maladie de Moya Moya est certaine (atteinte bilatérale), qu'elle a déjà été responsable d'un infarctus cérébral, le risque de survenue d'un nouvel accident vasculaire cérébral atteindrait 10% par année environ en l'absence de traitement chirurgical. Certaines études suggèrent que ce risque serait réduit de 2 ou 3 fois environ par les traitements chirurgicaux permettant d'améliorer la perfusion cérébrale.

Chez l'enfant, un suivi multidisciplinaire au long cours est nécessaire, même après revascularisation chirurgicale, en raison du non-arrêt de l'artériopathie primitive, et donc du risque persistant d'AVC. Ce risque est cependant particulièrement abaissé après chirurgie, et on estime à 96% la probabilité de non-récidive à 5 ans. Malgré tout, certains enfants présentent une évolution naturelle

favorable avec stabilisation de l'artériopathie après quelques mois d'évolution. Les marqueurs prédictifs initiaux d'évolutivité ne sont actuellement pas connus.

A différents moments, la famille et le malade peuvent ressentir le besoin de trouver un soutien psychologique. L'annonce du diagnostic est un moment difficile, car il s'agit d'une maladie qui touche le cerveau et qui est potentiellement handicapante, aussi bien sur le plan physique que mental. De plus, l'évolution de la maladie est imprévisible et la peur d'un AVC important (qui peut causer des dommages irréversibles graves) contribue à plonger certains malades ou leurs parents dans une anxiété difficile à supporter.

Quand la maladie survient chez un enfant, il est particulièrement difficile pour les parents d'apprendre à le soigner sans le surprotéger, à maintenir la communication au sein du couple et de la famille et à gérer le sentiment de jalousie, ou même de culpabilité, que peuvent ressentir les frères et sœurs de l'enfant malade. De plus, la prise de décision concernant une éventuelle opération peut être difficile et les parents doivent être encadrés et soutenus.

Il n'y a pas de recommandation particulière, mais il est toutefois préférable d'avoir une bonne hygiène de vie et, pour les adultes, de ne pas fumer (car cela augmente le risque d'AVC).

De même, la pilule contraceptive ou le traitement hormonal donné lors de la ménopause peuvent augmenter le risque de maladies cardio-vasculaires (s'ajoutant au risque lié à la MMM). Généralement, pour éviter toute prise de risque inutile, le traitement hormonal n'est maintenu que s'il apporte un réel bénéfice sur les symptômes liés à la ménopause (traitement des bouffées de chaleur...), et ce sur une durée limitée. Par ailleurs, une pilule ne comprenant que des progestatifs (sans œstrogènes) est généralement préférée à la pilule classique.

B- Suivi :

Le suivi des personnes atteintes de la MMM est assuré dans des consultations de neurologie hospitalière spécialisées. La fréquence des visites et des examens est déterminée par l'équipe médicale. Certains symptômes doivent néanmoins alerter le malade ou ses parents et le(s) pousser à consulter en urgence.

Ainsi, un AVC peut se traduire par des troubles soudains de la vision ou du langage, des difficultés soudaines à bouger un membre (il devient par exemple difficile d'écrire), des troubles de la coordination des mouvements... De même, en cas de violentes céphalées, il est conseillé de consulter rapidement son médecin.

Dans notre série, aucun malade n'a présenté une récurrence d'un AVC ou une complication lors du suivi.

C- Pronostic :

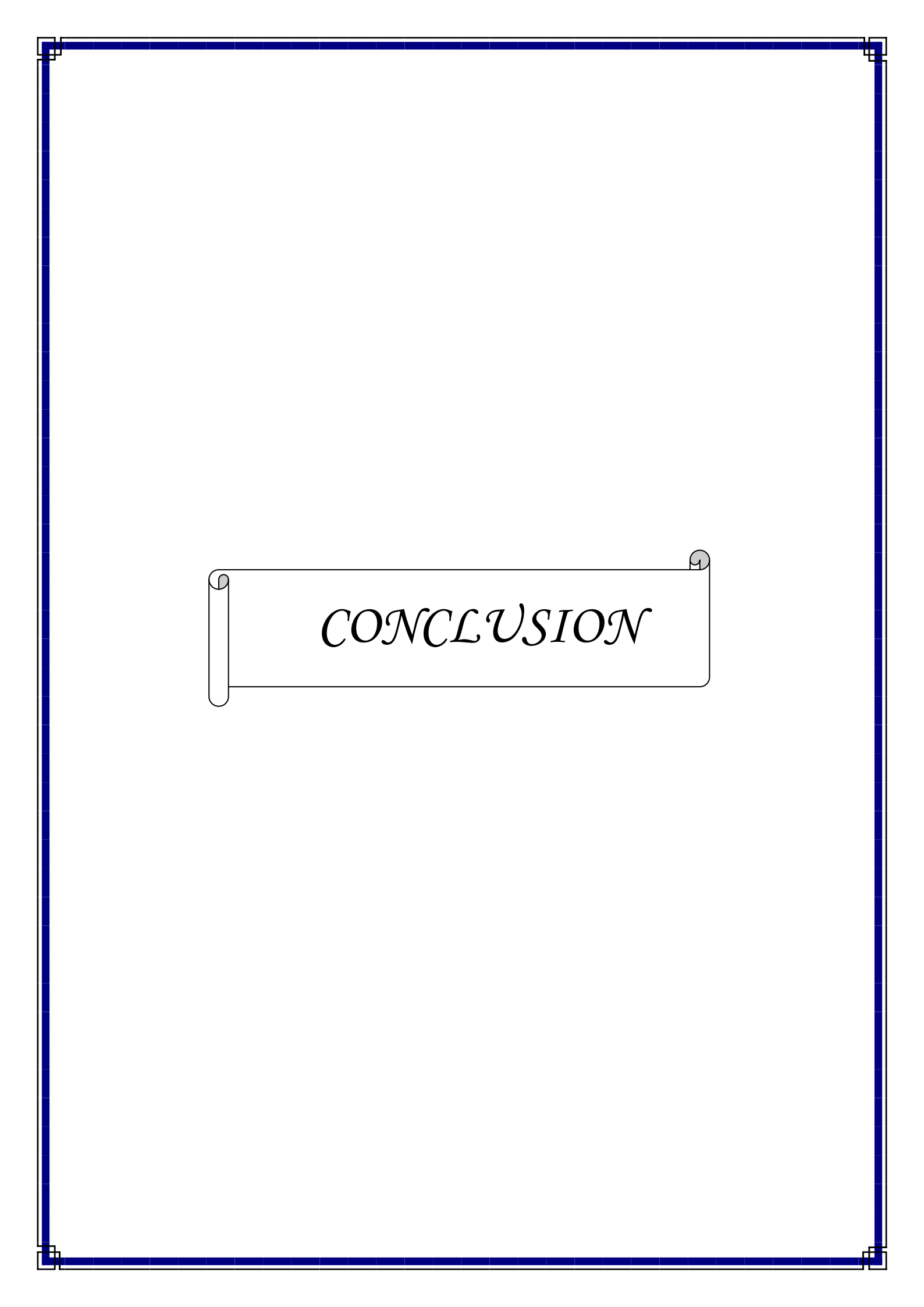
Le pronostic de la maladie est sévère. Selon les études, 50 à 90 % des cas présentent un déficit neurologique dû à la répétition des accidents vasculaires cérébraux ischémiques, et dans 3 à 11 % des cas l'évolution sera fatale [110].

Ce pronostic est d'autant plus sombre que le début des symptômes est précoce (avant l'âge de 07 ans) [110].

L'indication chirurgicale doit être discutée si possible dans les 03 mois après le début des symptômes, car une intervention précoce peut rapidement améliorer l'état du patient et prévenir une récurrence ischémique [110].

La revascularisation a également été proposée en cas d'accident hémorragique, mais son efficacité est discutée en fonction de l'âge du patient, l'étendue de la maladie et la taille anatomique de la lésion vasculaire [110].

En l'absence de traitement, l'évolution se fait vers la détérioration clinique avec des déficits neurologiques parfois irréversibles, d'où l'intérêt d'un traitement précoce [110].



CONCLUSION

La maladie de Moya Moya (MMM) est une entité rare, d'origine inconnue, peu connue au Maroc et ayant fait l'objet de nombreuses publications dans les pays asiatiques notamment au Japon, étant donné sa prévalence non négligeable dans ce pays. Il existe une prépondérance chez les filles. Dans 50 % des cas, la maladie débute avant l'âge de 20 ans.

Le premier cas de la MMM a été décrit en 1955 par Takeushi et Shimizu, et la traduction littérale du terme de Moya Moya signifie « une brumeuse bouffée de cigarette voguant dans l'air » en référence à l'aspect angiographique retrouvé dans cette maladie.

Les critères diagnostiques de la maladie de Moya Moya sont artériographiques et reposent sur l'existence de sténose et/ou d'occlusion bilatérale des siphons carotidiens, ou de la portion supraclinoïdienne de l'ACI et/ou des portions proximales des artères cérébrales moyennes et des artères cérébrales antérieures, et sur l'opacification au temps artériel d'un réseau vasculaire anormal bilatéral visible autour des lésions obstructives. La découverte d'une étiologie ou d'une atteinte unilatérale inclut le patient dans le cadre d'un syndrome de Moya Moya.

Le rétrécissement du calibre des artères de la base du cerveau provoque un état d'insuffisance circulatoire cérébrale chronique et des accidents ischémiques répétés. L'expression clinique la plus frappante de la maladie consiste en des hémipariésies ou hémipariésies successives, souvent alternantes, et partiellement régressives. Parfois, à la période initiale, la maladie se manifeste par des épisodes parétiques, hémipariésies ou tétrapariésies, transitoires et rapidement régressifs. Tous ces accidents peuvent être provoqués par une hyperventilation (l'effort physique, l'action de souffler, une hyperpnée pendant un enregistrement électroencéphalographique) ou par les émotions. Des céphalées parfois accompagnées de douleurs abdominales sont fréquentes, précédant ou accompagnant les épisodes parétiques ou survenant isolément et pouvant alors ressembler à des migraines. Des convulsions peuvent survenir, en particulier au moment des attaques parétiques. Chez quelques patients, les épisodes hémipariésies s'accompagnent d'un élément dystonique important. Plus rarement, la maladie se manifeste par une dégradation intellectuelle progressive. Des hémorragies sous-arachnoïdiennes constituent une éventualité beaucoup plus rare

chez l'enfant que chez l'adulte. Certains cas sont associés à une maladie de von Recklinghausen.

A l'examen anatomique, les lésions artérielles consistent en une diminution du calibre extérieur des vaisseaux, une désorganisation de la lame élastique interne, un épaissement concentrique de l'intima avec sténose ou obstruction de la lumière vasculaire. Il n'y a pas de phénomènes inflammatoires.

Par rapport au traitement, diverses interventions chirurgicales tendant à améliorer la circulation cérébrale en créant des néo-anastomoses, ont donné des résultats généralement décevants. L'emploi d'antiagrégants plaquettaires et d'antispasmodiques vasculaires constitue une thérapeutique logique dont on peut espérer de bons résultats.

L'évolution de la maladie est plus ou moins rapide. La répétition des accidents ischémiques peut conduire à la longue à la constitution d'une tétraparésie avec syndrome pseudo-bulbaire et régression intellectuelle dans un bon nombre de cas. Cependant, la maladie reste stationnaire, sans tendance nette à la progression.



RESUME

RESUME

La maladie de Moya Moya est une maladie vaso-occlusive rare dont l'étiologie est toujours inconnue, caractérisée par une sténose des artères carotides internes avec le développement spontané d'un réseau vasculaire collatéral.

Nous rapportons trois cas de Moya Moya pris en charge au service de neurochirurgie, de neurologie et de réanimation A1 du CHU Hassan II de Fès sur une période de trois ans (d'avril 2011 au janvier 2014).

Il s'agit de deux femmes et un homme âgés respectivement de 22 ans, 45 ans et 42 ans avec un âge moyen de 36.5 ans, tous les malades ont présenté un Tableau d'accident vasculaire cérébral d'installation brutale, deux malades ont présenté un AVC hémorragique tandis que le troisième a présenté un AVC ischémique. Tous les trois ont bénéficié d'un scanner cérébral en urgence, mais le diagnostic a été posé par l'angiographie cérébrale. Nos trois patients ont bénéficié d'un traitement médical à base d'inhibiteurs calciques et d'antiagrégants plaquettaires avec une rééducation. Une dérivation ventriculaire externe a été pratiquée chez le premier malade pour son AVC hémorragique, aucun de ces patients n'a bénéficié d'un geste chirurgical de revascularisation. Le suivi de ces malades s'est étendue de 6 à 24 mois (moyen 15 mois), aucun de ces patients n'ont eu des récurrences d'AVC ou de complication.

A travers ces trois observations et une revue de la littérature, nous discutons les caractéristiques épidémiologiques, les éléments diagnostiques et thérapeutiques de cette affection rare.

SUMMARY

Moya Moya disease is a rare vaso-occlusive illness with an unknown etiology characterized by stenosis of the internal carotid arteries with spontaneous development of a collateral vascular network.

We report three cases of Moya Moya supported in neurosurgery, neurology and resuscitation A1 CHU Hassan II of Fez over a period of 03 years (April 2011 to January 2014).

These are two women and a man aged 22 years, 45 years and 42 years with a mean age of 36.5 years, all patients had an array of stroke sudden onset, two patients developed hemorrhagic stroke, while the third has presented an ischemic stroke. All three received a brain scanner in an emergency, but the diagnosis was made by cerebral angiography. Our three patients received medical treatment with calcium channel blockers and antiplatelet agents with rehabilitation. An external ventricular shunt was performed in the first patient for his hemorrhagic stroke, does anyone of these patients have received surgical revascularization. The monitoring of these patients ranged from 6 to 24 months (average 15 months), does anyone of these patients had recurrent stroke or complication.

Through these three cases and literature review, we discuss the epidemiological, diagnostic and therapeutic aspects of this rare ailment.

ملخص

يعتبر مرض مويامويا من الامراض النادرة. يتميز بتضيق الشرايين السباتية الداخلية مع التطور التلقائي للأوعية الدموية الجانبية. أما مسببات هذا المرض فلا تزال غير معروفة.

لقد قمنا بدراسة ثلاث حالات مويامويا في كل من قسم جراحة المخ والأعصاب، قسم الأمراض العصبية وكذلك الإنعاش بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس لمدة ثلاثة أعوام تقريبا (من إبريل 2011 إلى يناير 2014).

دراستنا كانت حول امرأتين ورجل تتراوح أعمارهم بين 22 عاما و 45 عاما و 42 عاما بمتوسط عمر 36.5 عاما، وتعرض جميع المرضى لسكتة دماغية مباغته، حيث تعرض مريضين لسكتة دماغية نزفية، في حين تعرض الثالث لسكتة دماغية موضعية. جميع المرضى تلقوا في المستعجلات الفحص بالسكانر على مستوى الدماغ ، ولكن التشخيص لمرض مويامويا تم عن طريق التصوير للأوعية الدماغية. تلقوا المرضى العلاج الطبي مع حاصرات قناة الكالسيوم وكلاء المضادة للصفائح مع الترويض الطبي. وقد أجريت عملية التحويلة البطينية الخارجية للمريض الأول من أجل السكتة الدماغية النزفية، أما عملية إعادة التوعي الجراحية فلم تطبق على أي مريض. استفادوا المرضى من مراقبة وتتبع تراوحت مدته من 6 إلى 24 شهرا (متوسط 15 شهرا)، لم يتعرض أي مريض لسكتة دماغية متكررة أو أي تعقيد خلال فترة المراقبة.

من خلال هذه الحالات الثلاث ومراجعة الأدبيات، تمكنا من مناقشة الجوانب الوبائية، التشخيصية والعلاجية لهذه الحالة النادرة.



BIBLIOGRAPHIE

1- Yasargil, MG.

Microsurgery Applied to Neurosurgery.

Stuttgart Georg Thieme Verlag 1969; p: 105-115.

2- AbuRahma, AF Copeland, SE.

Bilateral internal carotid artery occlusion Natural history and surgical alternatives.

Cardiovasc Surg. 1998; p: 579-83.

3- R, Takaku

A Cerebrovascular "MoayMoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain.

Arch Neurol 1969; p: 288-299

4- Takeuchi K, Shimizu K et al.

Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries.

Brain Nerve; Tokyo 1957; p: 37-43.

5- Edjlali M1, Rodriguez-Régent C, Meder JF, Naggara O, Oppenheim C et al.

MR selective flow-tracking cartography: a postprocessing procedure applied to four-dimensional flow MR imaging for complete characterization of cranial dural arteriovenous fistulas.

Radiology. 2014; p: 261-268.

6- Kudo T et al.

Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to Japanese.

Neurology 1968; p: 485-496

7- Nishimoto A, Takeuchi T.

Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries.

J Neurosurg 1968; p: 255-260

8- Suzuki J et al.

Moya Moya disease. Springer, Tokyo, preface VII-VIII.

Acta Neurochir 1990; p : 30-105.

9- Houkin K, Kuroda S, Ishikawa T et al.

Neovascularization (Angiogenesis) after revascularization in Moya Moya disease.
Which technique is most useful for Moya Moya disease.

Acta Neurochir, 2000 ; p: 269-276.

10- SPENCE ET MASSON.

Anatomie et Physiologie.

Une approche intégrée 1983; page: 43 - 47 ; 55 -65.

11- Newton TH, Potts DG.

Radiology of the skull and brain. Angiography. St Louis : CV Mosby.

J Pediatr. 1974 ; page: 696-700.

12- Kuroda S, Houkin K.

Moya Moya disease: current concepts and future perspectives.

Lancet Neurol 2008; page: 1056-1066

13- Fukui M et al.

Members of the Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moya Moya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Guideline for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis.

Clin Neurol Neurosurg Japan 1997; page: 238-240

14- Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M et al.

Prevalence and clinicoepidemiological features of Moya Moya disease in Japan findings from a nationwide epidemiological survey.

Stroke 2008; page: 39:42-47

15- Baba T, Houkin K, Kuroda S.

Novel epidemiological features of Moya Moya disease.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; page: 900-904

- 16- Uchino K, Johnston SC, Becker KJ et al.
Moya Moya disease in Washington State and California.
Neurology 2005; page: 956–958.
- 17- Hashikata H, Liu W, Mineharu Y et al.
Current knowledge on the genetic factors involved in Moya Moya disease.
Brain Nerve 2008; page:1261–1269.
- 18- Sasaki R, Suzuki S, Tamakoshi A et al.
Clinicoepidemiological features of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis from a nationwide epidemiological survey.
The Research Committee on Epidemiology of Intractable Diseases, Tochigi, Japan, 1991; p: 30–32.
- 19- Oki K, Hoshino H, Suzuki N et al.
Database count of the Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moya Moya disease) Kyoto, Japan, 2008; p: 15–20.
- 20- Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M et al.
Prevalence and clinicoepidemiological features of Moya Moya disease in Japan
Findings from a nationwide epidemiological survey.
Stroke 2008; p: 42–47.
- 21- Seol HJ, Wang KC, Kim SK et al.
Familial occurrence of Moya Moya disease.
A clinical study. Childs Nerv Syst 2006; 22:1143–1148.
- 22- Nanba R, Kuroda S, Tada M et al.
Clinical features of familial Moya Moya disease.
Childs Nerv Syst 2006; p: 258–262.
- 23- Mineharu Y, Tukenaka K, Yamakawa H et al.
Inheritance pattern of familial Moya Moya disease.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; p: 1025–1029.

24- Kang HS, Kim SK, Cho BK et al.

Single nucleotide polymorphisms of tissue inhibitor of metalloproteinase gene in familial Moya Moya disease.

Neurosurgery 2006; p:1074-1080.

25- Ikezaki k, Loftus C.

Quasi-Moya Moya disease: definition, classification, and therapy.

Thieme, New York, 2001; p 2341.

26- Mineharu Y, Takenaka K, Yamakawa H et al.

Inheritance pattern of familial Moya Moya disease: autosomal dominant mode and genomic imprinting.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; p: 1025-1029.

27- Mineharu Y, Liu W, Inoue K et al.

Autosomal dominant Moya Moya disease maps to chromosome 17q25.3.

Neurology 2008; p: 2357-2363.

28- Kang HS, Kim SK, Cho BK et al.

Single nucleotide polymorphisms of tissue inhibitor of metalloproteinase genes in familial Moya Moya disease.

Neurosurgery discussion-80; 2006 ; p: 1074-1080.

29- Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V et al.

Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and Moya Moya disease, along with thoracic aortic disease.

Am J Hum Genet 2009; p: 617-627.

30- Ikezaki K, Kono S, Fukui M.

Etiology of Moya Moya disease: pathology, pathophysiology, and genetics.

Rolling Meadows: American Association of Neurological Surgeons 2001; p: 20-30.

- 31- Malek AM, Connors S, Robertson RL et al.
Elevation of cerebrospinal fluid levels of basic fibro- blast growth factor in Moya Moya and central nervous system disorders.
Pediatr Neurosurg 1997; p: 182-189.
- 32- Kim SK, Yoo JI, Cho BK et al.
Elevation of CRABP-I in the cerebrospinal fluid of patients with Moya Moya disease.
Stroke 2003; p: 2835-2841.
- 33- Yoshihara T, Taguchi A, Matsuyama T et al.
Increase in circulating CD34-positive cells in patients with angiographic evidence of Moya Moya-like vessels.
J Cereb Blood Flow Metab 2008; p: 1086-1089.
- 34- Rafat N, Beck GCh, Peña-Tapia PG et al.
Increased levels of circulating endothelial progenitor cells in patients with Moya Moya disease.
Stroke 2009; p: 432-438.
- 35- Soriano SG, Cowan DB, Proctor MR et al.
Levels of soluble adhesion molecules are elevated in the cerebrospinal fluid of children with Moya Moya syndrome.
Neurosurgery, 2002; p: 544-549.
- 36- Kim J, Kim SK, Wang KC et al.
SEREX identification of the autoantibodies that are prevalent in the cerebrospinal fluid of patients with Moya Moya disease.
Biotechnol Lett, 2004; p: 585-588
- 37- Kraemer M, Heienbrok W, Berlit P.
Moya Moya disease in Europeans.
Stroke 2008; p: 3193-3200.

38- Mikulis DJ, Krolczyk G, Desal H et al.

Preoperative and postoperative mapping of cerebrovascular reactivity in Moya Moya disease by using blood oxygen level-dependent magnetic resonance imaging.

J Neurosurg, 2005; p: 347-355.

39- Kim S, Seol HJ, Cho B et al.

Moya Moya disease among young patients: its aggressive clinical course and the role of active surgical treatment.

Neurosurgery, 2004; p: 840-846.

40- Osanai T, Kuroda S, Nakayama N et al.

Moya Moya disease presenting with subarachnoid hemorrhage localized over the frontal cortex.

Surg Neurol, 2008; p: 197-200.

41- Kikuta K, Takagi Y, Arakawa Y et al.

Absence epilepsy associated with Moya Moya disease.

J Neurosurg (4 Suppl Pediatrics), 2006; p: 265-268.

42- Oki K, Suzuki N.

The Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis.

Moya Moya Disease, 2007; p: 4-5.

43- Seol HJ, Wang KC, Kim SK et al.

Headache in pediatric Moya Moya disease: review of 204 consecutive cases.

J Neurosurg 103(5 Suppl Pediatrics), 2005; p: 439-442.

44- Hayashi T, Shirane R, Tominaga T.

Additional surgery for postoperative ischemic symptoms in patients with Moya Moya disease. The effectiveness of occipital artery-posterior cerebral artery bypass with an indirect procedure: technical case report.

Neurosurgery, 2009; p: 95-96.

45- Gonzalez-Alegre P, Ammache Z, Davis PH et al.

Moya Moya-induced paroxysmal dyskinesia Mov Disord, 2003; p:1051-1056.

- 46- Lyoo CH, Kim DJ, Chang H et al.
Moya Moya disease presenting with paroxysmal exercise- induced dyskinesia.
Parkinsonism Relat Disord, 2007; p:446-468.
- 47- Zheng W, Wanibuchi M, Onda T et al.
A case of Moya Moya disease presenting with chorea.
Childs Nerv Syst, 2006; p:274-278.
- 48- Kim HY, Chung CS, Lee J et al.
Hyperventilation-induced limb shaking TIA in Moya Moya disease.
Neurology, 2003; p: 137-139.
- 49- Garcin B, Louissaint T, Hosseini H et al.
Reversible chorea in association with Graves' disease and Moya Moya syndrome.
Mov Disord, 2008; p: 620-622.
- 50- Ristic AJ, Svetel M, Dragasevic N et al.
Bilateral chorea-ballism associated with hyperthyroidism.
Mov Disord, 2004; p: 982-983.
51. Frechette ES, Bell-Stephens TE, Steinberg GK, Fisher RS.
Electroencephalographic features of moyamoya in adults.
Clin Neurophysiol. 2014 ; p: 1388-2457.
- 52- Takanashi JI, Sugita K, Niimi H.
Evaluation of magnetic resonance angiography with selective maximum intensity
projection in patients with childhood Moya Moya disease.
Eur J Paediatr Neurol, 1998; p: 83-89.
- 53- HK Yoon et al.
MR Angiography of Moya Moya Disease Before and After Encephalo-duro-arterio-
synangiosis.
AJR 2000; p: 174-195.

54- Suzuki J, Kodama N.

Moya Moya disease.

A review. *Stroke*, 1983; p: 104–109.

55- Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, et al.

Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moya Moya disease.

Cerebrovasc Dis, 2005; p: 347–354.

56- Kuroda S, Houkin K.

Moya Moya disease: current concepts and future perspectives.

Lancet Neurol, 2008; p: 1056–1066.

57- Fukui M et al.

Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('Moya Moya' disease).

Clin Neurol Neurosurg, 1997 Suppl p: 238–240.

58- Fukui M, Kono S, Sueishi K et al.

Moya Moya disease.

Neuropathology, 2000; p: 61–64.

59- Kono S, Oka K, Sueishi K.

Histopathologic and morphometric studies of leptomeningeal vessels in Moya Moya disease.

Stroke, 1990 p: 1044–1050.

60- Nanba R, Kuroda S, Ishikawa T et al.

Increased expression of hepatocyte growth factor in cerebrospinal fluid and intracranial artery in Moya Moya disease.

Stroke, 2004; p: 2385–2841.

61- Takagi Y, Kikuta K, Nozaki K et al.

Histological features of middle cerebral arteries from patients treated for Moya Moya disease.

Neurol Med Chir (Tokyo), 2007; p: 1–40.

62- Kikuta K, Takagi Y, Nozaki K et al.

The presence of multiple microbleeds as a predictor of subsequent cerebral hemorrhage in patients with Moya Moya disease.

Neurosurgery, 2008; p: 104-112.

63- Kodama N, Sato M, Sasaki T.

Treatment of ruptured cerebral aneurysm in Moya Moya disease.

Surg Neurol, 1996; p: 62-66.

64- Scott RM, Smith ER.

Moya Moya disease and Moya Moya syndrome.

N Eng J Med, 2009; p: 1226-1237.

65- Januschek E, Fujimura M, Mugikura S et al.

Progressive Moya Moya syndrome associated with de novo formation of the ipsilateral venous and contralateral cavernous malformations: case report.

Surg Neurol, 2008; p: 423-427.

66- Kerchner GA, Smith W, Lawton MT et al.

Co-occurrence of a cavernous malformation and contralateral Moya Moya.

Neurology, 2006; p: 1601-1602.

67- Houkin K, Kamiyama H, Takahashi A et al.

Combined revascularization surgery for childhood Moya Moya disease. STA-MCA and encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis.

Childs Nerv Syst, 1997; p: 24-29.

68- Fukui M et al.

Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('Moya Moya' disease).

Clin Neurol Neurosurg 1997; p: 238-240.

69- Bowen MD, Burak CR.

Barron TF. Childhood ischemic stroke in a nonurban, population.

J Child Neurol 2005; p: 7-194.

- 70- Matsushima T, Fukui M, Kitamura K et al.
Encephalo-duro-arterio-synangiosis in children with Moya Moya disease.
Acta Neurochir 1990; p: 96–102.
- 71- Ken-ichiro Kikuta, Yasushi Takagi, Kazuhiko Nozaki et al.
Effects of intravenous anesthesia with propofol on regional cortical blood flow and intracranial pressure in surgery for Moya Moya disease.
Surgical Neurology 2007; p: 421-424.
- 72- Matsushima T, Natori Y, Kuwabara Y et al.
Management strategies for Moya Moya disease. Part3: Postoperative evaluation, follow-up imaging, management of treatment failure, indication for reoperation
American Association of Neurological Surgeons, Rolling Meadows 2001; p: 25-35.
- 73- Kuroda S, Houkin K.
Moya Moya disease: current concepts and future prospective.
Lancet Neurol 2008; p: 1056–1066.
- 74- Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T et al.
Determinants of intellectual outcome after surgical revascularization in pediatric Moya Moya disease: a multivariate analysis.
Childs Nerv Syst 2004; p: 302–308.
- 75- Starke RM, Komotar RJ, Hickman ZL et al.
Clinical features, surgical treatment, and long-term outcome in adult patients with Moya Moya disease.
J Neurosurg 2009; p: 936-942.
- 76- Oshima H, Katayama Y.
Discovery of cerebrovascular Moya Moya disease : research during the late 1950s and early 1960s.
Childs Nerv Syst, vol. 28, no 4, 2012, p: 497-500.

77- Kuroda S, Houkin K.

Bypass surgery for Moya Moya disease - concept and essence of surgical technique -
Neurol Med Chir (Tokyo). 2012 ; p: 287-294.

78- Matsushima T, Inoue T, Kuwabara Y et al.

Moya Moya disease in children.

Pediatric neurovascular disease. Thieme, New York 2006 ; p: 65-67.

79- Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S et al.

A surgical treatment of Moya Moya disease – encephalo- myo-synangiosis.

Neurol Med Chir 1977; p: 29-37.

80- Matsushima T, Inoue TK, Ikezaki K et al.

Multiple combined indirect procedure for the surgical treatment of children with Moya Moya disease. A comparison with single indirect anastomosis with direct anastomosis.

Neurosurg Focus 1998; 5(5), Article 4 ; p: 1-5.

81- Kawamoto H, Inagawa T, Ikawa F et al.

A modified burr-hole method in galeoduroencephalo-synangiosis for an adult patient with probable Moya Moya disease – case report and review of the literature.

Neurosurg Rev 2001; p: 147-150.

82- Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J et al.

Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular Moya Moya disease: a two-year follow-up study.

Surg Neurol 1980; p: 444-449.

83- Kinugasa K, Mandai S, Tokunaga K et al.

Ribbon encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis for Moya Moya disease.

Surg Neurol 1994; p: 455-461.

84- Kim SK, Wang KC, Kim IO et al.

Combined encephaloduroarteriosynangiosis and bifrontal encephalogaleo (periosteal) synangiosis in pediatric Moya Moya disease.

Neurosurgery 2002; p: 88-96.

85- Kim CY, Wang KC, Kim SK et al.

Encephaloduroarteriosynangiosis with bifrontal encephalogaleo (periosteal) synangiosis in the pediatric Moya Moya disease: the surgical technique and its outcomes.

Childs Nerv Syst 2003; p: 316–324.

86- Park JH, Yang SY, Chung YN et al.

Modified encephaloduroarteriosynangiosis with bifrontal encephalogaleoperiosteal synangiosis for the treatment of pediatric Moya Moya disease. Technical note. J Neurosurg 2007; p: 237–242.

87- Karasawa J, Touho H, Ohnishi H et al.

Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood Moya Moya disease.

J Neurosurg 1993; p: 192–196.

88- Goldsmith H et al.

Omental transposition to the brain for Alzheimer's disease.

Ann NY Acad Sci 1997; p: 323–336.

89- Toshiaki H, Reizo S, Teiji T.

Additional surgery for postoperative ischemic symptoms in patients with Moya Moya disease: the effectiveness of occipital artery-posterior cerebral artery bypass with an indirect procedure: Technical case report.

Neurosurgery 2009; p: 195–196.

90- Yoshida YK, Shirane R.

Indirect bypass procedure.

AANS Publication Committee, Rolling Meadows 2001 ; p : 5-7.

91- Fung LW, Thompson D, Ganesan V.

Revascularization surgery for pediatric Moya Moya: a review of the literature.

Childs Nerv Syst 2005; p:358–364.

92- Guzman R, Lee M, Achrol A et al.

Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease.

J Neurosurg 2009 ; p : 112-116.

93- Isono M, Ishii K, Kamida T et al.

Long-term outcomes of pediatric Moya Moya disease (EDAS).

Pediatr Neurosurg 2002; p: 14-21.

94- Kim JE, Oh CW, Kwon OK et al.

Transient hyperperfusion after superficial temporal artery/ middle cerebral artery bypass as a possible cause of postoperative transient neurological deterioration.

Cerebrovasc Dis 2008; p: 580-586.

95- Ogawa A, Yoshimoto T, Suzuki J et al.

Cerebral blood flow in MMD Part 1: Correlation with age and regional distribution.

Acta Neurochir 1990; p: 30-34.

96- Fung LW, Thompson D, Ganesan V.

Revascularization surgery for pediatric moyamoya: a review of the literature.

Childs Nerv Syst 2005; p: 358-364.

97- Nagata S, Matsushima T, Morioka T et al.

Unilaterally symptomatic Moya Moya disease in children.

Neurosurgery 2006; p: 830-836.

98- Fujimura M, Kaneta T, Shimizu H et al.

Cerebral ischemia owing to compression of the brain by swollen temporal muscle used for encephalo-myo-synangiosis in Moya Moya disease.

Neurosurg Rev 2009; p: 245-249.

99- Fujimura M, Mugikura S, Kaneta T et al.

Incidence and risk factors for symptomatic cerebral hyperperfusion following superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with Moya Moya disease.

Surg Neurol 2009; p: 442-447.

100- Kurokawa T, Tomita S, Ueda K et al.

Prognosis of occlusive disease of the circle of Willis (Moya Moya disease) in children.
Pediatr Neurol 1985; p: 274-277.

101- Ishii R, Takeuchi S, Ibayashi K et al.

Intelligence in children with Moya Moya disease: evaluation after surgical treatments with special reference to changes in cerebral blood flow.
Stroke 1984; p: 873-877.

102- Bowen M, Marks MP, Steinberg GK.

Neuropsychological recovery from childhood moy- aMoya disease.
Brain Dev 1998; p: 119-123.

103- Matsushima Y, Aoyagi M, Nariai T et al.

Long-term intelligence outcome of post-encephalo- duro-arterio-synangiosis childhood Moya Moya patients.
Clin Neurol Neurosurg 1997; p: 147-150.

104- Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T et al.

Determinants of intellectual outcome after surgical revas- cularization in pediatric Moya Moya disease: a multivariate analysis.
Childs Nerv Syst 2004; p: 302-308.

105- Sato H, Sato N, Tamaki N et al.

Chronic low-perfusion state in children with MMD following revascularization.
Childs Nerv Syst 1990; p: 166-171.

106- Isobe M, Kuroda S, Kamiyama H et al.

Cerebral blood flow reactivity to hyperventilation in children with spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moya Moya disease).
No Shinkei Geka 1992; p: 399-407.

107- Takahashi A, Kamiyama H, Houkin K et al.

Surgical treatment of childhood Moya Moya disease.
Neurol Med Chir (Tokyo) 1995; p: 231-237.

108- Ohtaki M, Uede T, Morimoto S et al.

Intellectual functions and regional cerebral haemodynamics after extensive omental transplantation spread over both frontal lobes in childhood Moya Moya disease.

Acta Neurochir, 1998; p: 1052–1053.

109- Karzmark P, Zeifert PD, Tan S et al.

Effect of Moya Moya disease on neuropsychological functioning in adults.

Neurosurgery 2008; p: 1051–1052.

110- M.Nassaf, G.Draiss, N.Rada, M.Bourrous, M.Bouskraoui.

Moya Moya disease in children 2014.

A case report, Page 495.

جامعة سيدي محمد بن عبد الله
كلية الطب و الصيدلة بفاس



أطروحة رقم /12

سنة 2015

مرض مويا مويا
(بصدد ثلاث حالات مع مراجعة الأدبيات)

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 14/01/2015

من طرف

السيد أنس لحلو ميمي

المزداد في فاس ب 24 أكتوبر 2014

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

متلازمة مويا مويا - سكتة دماغية - تصوير الأوعية الدماغية - مضاعفات - العلاج

اللجنة

الرئيس السيد الشاوي الفايز محمد

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب.

المشرف السيد بنزكموت محمد

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب.

أعضاء { السيد خاتوف محمد

أستاذ في الإنعاش والتخدير.

..... السيد المعروف في مصطفى

أستاذ مبرز في الطب الإشعاعي.

عضو مشارك السيد الدرقاوي علي

أستاذ مساعد في الإنعاش والتخدير.